

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1921-1922

N° 101

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

# SYNDROME DE RAYNAUD

CHEZ LE NOURRISSON

THÈSE POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

Mention " MÉDECINE "

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 17 Mars 1922

PAR

**Douchan NASTASSIEVITCH**

Né le 4 novembre 1897, à Skopljé (Serbie)

|                          |   |              |                              |
|--------------------------|---|--------------|------------------------------|
| Examineurs de la Thèse : | { | MM. MOUSSOUS | professeur. <i>Président</i> |
|                          |   | ABADIE       | professeur.                  |
|                          |   | DUPÉRIÉ      | agréé.....                   |
|                          |   | PERRENS      | agréé.....                   |
|                          |   |              | <i>Juges</i>                 |

Le candidat répondra aux diverses questions qui lui seront faites  
sur l'Enseignement médical



BORDEAUX

IMPRIMERIE MODERNE — A. DESTOUT AINÉ & C<sup>ie</sup>

139, Rue Sainte-Catherine et 8, Rue Paul-Bert

1922



# THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

UNIVERSITE DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1921-1922

N° 101

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

# SYNDROME DE RAYNAUD

## CHEZ LE NOURRISSON

THÈSE POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

Mention " MÉDECINE "

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 17 Mars 1922

PAR

**Douchan NASTASSIEVITCH**

Né le 4 novembre 1897, à Skoplje (Serbie)

Examineurs de la Thèse :

|   |              |                              |
|---|--------------|------------------------------|
| { | MM. MOUSSOUS | professeur. <i>Président</i> |
|   | ABADIE       | professeur.                  |
|   | DUPÉRIÉ      | agrégé.....                  |
|   | PERRENS      | agrégé.....                  |

*Juges*

Le candidat répondra aux diverses questions qui lui seront faites  
sur l'Enseignement médical

BORDEAUX

IMPRIMERIE MODERNE — A. DESTOUT AINÉ & C<sup>ie</sup>

139, Rue Sainte-Catherine et 8, Rue Paul-Bert

1922



# Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux

M. SIGALAS ..... Doyen

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. LANELONGUE, BADAL, JOLYET, PITRES, GUILLAUD

## PROFESSEURS :

| MM.                                                                  | MM.                                                            |
|----------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|
| Clinique interne..... { ARNOZAN                                      | Médecine expérimentale..... FERRÉ                              |
| { CASSAËT                                                            | Clinique ophtalmologique..... LAGRANGE                         |
| Clinique externe..... { CHAVANNAZ                                    | Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie DENUCÉ           |
| { VILLAR                                                             | Clinique gynécologique BÉGOUIN                                 |
| Pathologie et thérapeutique générales . CRUCHET                      | Clinique médicale des maladies des enfants MOUSSOUS            |
| Clinique d'accouchements . . . RIVIÈRE                               | Chimie biologique..... DENIGES                                 |
| Anatomie pathologique SABRAZÈS                                       | Physique pharmaceutique..... SIGALAS                           |
| Anatomie..... PICQUÉ                                                 | Pathologie exotique... LE DANTEC                               |
| Anatomie générale et histologie..... G. DUBREUIL                     | Clinique des maladies cutanées et syphilitiques . W. DUBREUILH |
| Physiologie..... PACHON                                              | Clinique des maladies des voies urinaires... POUSSON           |
| Hygiène..... AUCHÉ                                                   | Clinique psychiatrique. ABADIE                                 |
| Médecine légale..... VERGER                                          | Clin. d'oto-rhino-laryngologie.. MOURE                         |
| Physique biologique et Clinique d'électricité médicale..... BERGONIE | Toxicologie..... BARTHE                                        |
| Chimie..... CHELLE                                                   | M. PRINCETEAU                                                  |
| Botanique et matière médicale.. BEILLE                               |                                                                |
| Pharmacie..... DUPOUY                                                |                                                                |
| Zoologie et Parasitologie. MANDOUL                                   |                                                                |

## AGRÉGÉS EN EXERCICE :

| MM.                                          | MM.                              |
|----------------------------------------------|----------------------------------|
| Anatomie et embryologie. N... et N...        | Médecine générale..... { DUPERIÉ |
| Histologie..... LACOSTE (chargé)             | { CREYX                          |
| Physiologie..... DELAUNAY                    | { MICHELEAU                      |
| Anatomie pathologique. MURATET               | Maladies mentales..... PERRENS   |
| Parasitologie et Sciences naturelles... N... | Médecine légale..... LANDE       |
| Physique biologique et médicale. RÉCHOU      | { GUYOT                          |
| Chimie biologique et médicale.. N.           | Chirurgie générale... { ROCHER   |
|                                              | { DUVERGEY                       |
|                                              | { PAPIN                          |
|                                              | Obstétrique..... { PERY          |
| Médecine générale..... { J. CARLES           | { FAUGÈRE                        |
| { MAURIAC                                    | Ophthalmologie..... TEULIÈRES    |
| { LEURET                                     | Pharmacie..... LABAT             |
|                                              | { N.                             |

## CHARGÉS DE COURS :

|                                                                                                                             |             |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------|
| Cours de Clinique dentaire.....                                                                                             | MM. CAVALIÉ |
| Cours complémentaire de Thérapeutique et Pharmacologie.....                                                                 | J. CARLES   |
| Cours complémentaire de Médecine opératoire.....                                                                            | VENOT       |
| Cours complémentaire d'Accouchements.....                                                                                   | PERY        |
| Cours complémentaire d'Ophtalmologie.....                                                                                   | CABANNES    |
| Cours complémentaire de Puériculture.....                                                                                   | ANDERODIAS  |
| Cours complémentaire de Climatologie et Hydrologie médicale.....                                                            | SELLIER     |
| Cours complémentaire de démonstrations et préparations pharmaceutiques.....                                                 | LABAT       |
| Cours complémentaire de Chimie.....                                                                                         | RANGIER     |
| Cours complémentaire de Vénérologie.....                                                                                    | PETGES      |
| Cours complémentaire de Pathologie interne.....                                                                             | MAURIAC     |
| Cours complémentaire de Pathologie externe.....                                                                             | GUYOT       |
| Cours complémentaire d'orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes..... | ROCHER      |
| Cours complémentaire annexe de prothèse et rééducation professionnelle.....                                                 | GOURDON     |

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Trop faible hommage de mon inaltérable  
reconnaissance et de ma tendresse filiale.

---

A MON FRÈRE AINÉ GEORGES NASTASSIYÉVITCH

CONSEILLER A LA LÉGATION DU ROYAUME DES SERBES, CROATES  
ET SLOVÈNES A BERLIN

---

A MES SŒURS, A MA NIÈCE ET A MES FRÈRES

Témoignage de mon amour fraternel.

---

A LA MÉMOIRE DE MON COUSIN DOUCHAN KOTZITCH

Tombé au Champ d'honneur

---

A MADEMOISELLE MARIE MAUXION

A LA MÉMOIRE DE MON AMI ET CAMARADE TOMA NICOLITCH

Tombé au Champ d'honneur

---

A LA FAMILLE LACROUX

---

A MES MEILLEURS CAMARADES ET AMIS

VÉSSÉLIN KRAÏTCHITCH

ET DOCTEUR DRAGOUTIN ANASTASSYÉVITCH

---

MEIS ET AMICIS

A MES MAÎTRES  
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

---

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. DUPÉRIÉ  
PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX  
MÉDECIN DES HOPITAUX

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse pour laquelle il n'a cessé de nous prodiguer ses précieux conseils.

Hommage de sincère reconnaissance et d'absolu dévouement.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. MOUSSOUS

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES MALADIES DES ENFANTS

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX

MÉDECIN DES HOPITAUX

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

\* OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Il nous réserva un accueil bienveillant dans son service, guida nos premiers pas dans l'étude si délicate de la médecine infantile.

Il nous fait aujourd'hui le très grand honneur d'accepter la présidence de notre Thèse inaugurale; qu'il trouve ici l'expression de notre vive gratitude et de notre respectueux attachement.

## AVANT-PROPOS

---

Avant de terminer nos études médicales, nous ne voulons pas quitter nos Maîtres de la Faculté et de l'hôpital sans leur adresser tous les remerciements que nous leurs devons pour les leçons qu'ils nous ont prodiguées pendant les années que nous avons passées auprès d'eux.

Il nous est également très doux, avant de quitter ce beau pays de France, d'affirmer bien haut que toute notre sympathie est acquise à ce grand, généreux et héroïque peuple français chez lequel nous avons trouvé une si cordiale hospitalité pendant toute la durée de nos études.

Nous remercions avec tous les sentiments d'une respectueuse gratitude M. le Professeur Moussous, qui nous a permis d'utiliser des observations prises dans son service et qui nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Nous n'oublions pas que ses leçons cliniques à l'Hôpital des Enfants étaient toujours empreintes d'une clarté et d'une précision dont nous garderons le plus précieux souvenir.

Que M. le Professeur agrégé Dupérié nous permette de lui adresser tout particulièrement l'expression de notre plus vive gratitude, pour nous avoir offert le sujet de notre thèse et avoir mis à notre disposition ses observations personnelles.

Nous exprimons toute notre gratitude à M. le Professeur Sigalas, doyen de la Faculté de médecine, pour la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée.

Nous nous faisons un bien agréable devoir d'exprimer aussi notre profonde gratitude à nos excellents Maîtres MM. les Professeurs Arnozan, Pitres, Dubreuilh, Cassaët, Denucé, Villar,

Sabrazès, Moure, Lagrange, Verger, Princeteau, Rivière, dont nous avons suivi avec intérêt les services.

MM. les Professeurs Chavannaz, Cruchet, Petges, Mauriac ont droit à notre reconnaissance.

Enfin nous adressons notre meilleur souvenir à nos nombreux amis de Bordeaux que nous quittons avec regret.

---

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

# SYNDROME DE RAYNAUD

CHEZ LE NOURRISSON

---

## INTRODUCTION

---

Nous n'avons pas la prétention de donner une description nouvelle du syndrome de Raynaud ; il a été si nettement retracé dans ses causes, sa nature, sa symptomatologie, qu'il nous reste peu à glaner sur un champ pareil. Nous voulons démontrer que le syndrome de Raynaud est beaucoup plus fréquent chez les nourrissons qu'on ne le croit.

Nous avons dépouillé la plupart des observations de syndrome de Raynaud chez les nourrissons parues jusqu'à ce jour en France et à l'étranger et nous en avons recueilli quelques-unes qui donnent un tableau très net du syndrome de Raynaud.

Dans notre travail nous apportons trois observations inédites, elles sont dues à la bienveillance de notre Maître M. le Professeur agrégé Dupérié.

Dans le premier chapitre nous ferons l'historique du syndrome de Raynaud ; puis, dans un autre, nous donnerons un aperçu général sur les différentes théories qui ont été émises pour en expliquer la pathogénie et l'étiologie.

Dans le chapitre suivant, consacré à la symptomatologie, nous donnerons la description de syncope, d'asphyxie locale et la

gangrène symétrique des extrémités. Ensuite nous traiterons séparément le diagnostic, le pronostic et le traitement.

Dans le dernier chapitre nous réunirons les observations, et enfin les conclusions qui nous paraîtront pouvoir être tirées de l'ensemble de ce travail.

---

## HISTORIQUE

---

La connaissance de la maladie de Raynaud est plus ancienne qu'on ne le croit, mais elle resta longtemps méconnue. Maurice RAYNAUD fut le premier qui, dans sa thèse inaugurale (1862), étudia et donna une description minutieuse et scientifique de cette affection, qui se caractérise par des lésions symétriques, et ayant décrit les symptômes émit sur sa pathogénie une théorie nouvelle. Il conclut dans son travail que « cette gangrène symétrique reconnaissait pour cause un vice d'innervation des vaisseaux capillaires : un état tétanique du grand sympathique qui aurait pour conséquence une contracture des artérioles. »

Depuis le travail de M. RAYNAUD, bien des auteurs, tant en France qu'à l'étranger, se sont occupés de la question du syndrome de Raynaud ; ils se sont surtout efforcés de décrire ses symptômes, de rechercher quelles relations celles-ci pouvaient avoir avec d'autres affections et d'établir des théories pathogéniques suffisantes. Ce serait sortir de notre sujet que de les reproduire ici, nous nous bornerons à signaler les observations qui concernent spécialement le point particulier qui nous occupe.

WOLLASTON, en 1761, rapporte un cas intéressant dans *Philosophical Transactions* : toute une famille composée de plusieurs membres, dont un nourrisson, fut atteinte de gangrène symétrique des extrémités. En 1876, LÉOPOLD et WEICART l'observent chez un enfant de quinze jours ; puis BRONCHUT, en 1878, chez un nourrisson de cinq jours. MORIEZ, en 1880, dans *Montpellier médical* rapporte le cas d'un soldat qui aurait présenté dès sa naissance des symptômes d'asphyxie locale. EPARVIER, en 1884, dans sa thèse, attire l'attention sur ce fait que la maladie de Raynaud s'observe à tous les âges de la vie et

rapporte une observation d'un nourrisson de treize mois ; JONHSTON, chez un enfant de cinq ans qui dès les trois premiers mois présenta des accès de rougeur des membres. ABERCOMBE, en 1886, chez une petite fille de quinze mois ; FRIEDEL, en 1885, chez un nourrisson de neuf mois. COLMAR et TAYLOR, en 1890, rapportent une observation chez une petite fille dont le mal remonte à quatorze mois, son frère plus jeune fut atteint également.

HENNECART, en 1891, à propos d'une observation de gangrène symétrique chez un nourrisson de six mois en réunit plusieurs observations. MENDEL, en 1893, rapporte une observation d'une fillette de quinze mois, rejette la théorie du spasme vasculaire et attribue les accidents à une endartérite végétante ou oblitérante des artères microscopiques. Puis ce sont de nouveaux cas de maladie de Raynaud rapportés en 1894 par DECK, chez un nourrisson de dix-neuf mois, et par MONRO, de vingt mois. MAUGUES, dans sa thèse inaugurale, en 1895, cite trois observations de maladie de Raynaud chez les nourrissons. Il relate l'histoire de deux nourrissons âgés l'un de sept mois et l'autre de quinze mois. Pour lui la maladie de Raynaud est fréquente chez les nourrissons et le spasme vasculaire seul ne peut provoquer la gangrène, celle-ci est toujours la conséquence mécanique de l'œdème, qui succède toujours au spasme quand la maladie dépasse le stade d'asphyxie locale. Il partage l'opinion de l'hypothèse de VULPIAN sur la symétrie des lésions.

DEFRANCE, en 1895, en rapporte un cas chez un enfant de neuf mois et il conclut que la gangrène apparaît à n'importe quel âge. Puis SWARTZ, chez un nourrisson de dix-huit mois et DURANTE, chez les nouveau-nés hérédosyphilitiques. En 1902, REISS rapporte un cas de gangrène symétrique des extrémités chez un enfant de sept semaines. SOMMELET, en 1904, dans sa thèse « sur la gangrène symétrique des extrémités chez les enfants », rapporte plusieurs observations dont une concernant un nourrisson de dix-huit mois. Il conclut que la gangrène symétrique des extrémités atteint les enfants ayant des antécédents névro-pathologiques personnels ou héréditaires. MILNE,

en 1906, chez un enfant de dix mois, et LEHLE chez un nourrisson. LEMAINÉ, en 1907, à la Société de pédiatrie de Paris, rapporte un cas de gangrène des deux mains chez un enfant de vingt et un mois et pense qu'elle a succédé à des engelures. ROSMAK, en 1908, l'observe chez un enfant de dix jours, et BECK, en 1911, chez un nourrisson de six mois qui depuis six semaines présentait quotidiennement des crises d'asphyxie locale. R. CRUCHET, dans la *Pratique des maladies des enfants* (t. V, p. 502), rapporte le cas d'un enfant de cinq mois, atteint de maladie de Raynaud, observé par M. le Professeur agrégé Dupérié à l'Hôpital des Enfants.

BOSANGI, de Budapest, en 1913, cite deux cas de syndrome de Raynaud chez des nourrissons hérédosyphilitiques. En 1914, TRIDON consacre sa thèse au syndrome de Reynaud chez l'enfant. Il réunit plusieurs observations chez des enfants. Dans l'étude de ces cas il conclut que la maladie de Raynaud n'est qu'un syndrome et il « relève le plus souvent d'une intoxication endo ou exogène ou d'une toxi-infection. Elles peuvent agir par l'intermédiaire d'une lésion vasculaire, nerveuse, mais le plus souvent il semble n'exister qu'un simple trouble vaso-moteur sous la dépendance peut-être de l'hypertension artérielle. »

PETTER et SILVERMANN, en 1920, rapportent un cas de syndrome de Raynaud chez un nourrisson de six semaines.

---

## ETIOLOGIE

---

Le complexe symptomatique isolé en 1862 par M. Raynaud constituait dans l'esprit de son auteur une entité clinique parfaitement individualisée. Plus tard, la notion des formes frustes vint compliquer la question et permit de faire entrer dans ce cadre des observations plus ou moins disparates, en même temps que l'on s'apercevait qu'un bon nombre de ces observations se rattachaient à quelque autre maladie concomitante ou préexistante. La maladie de Raynaud devint ainsi peu à peu le syndrome de Raynaud. En même temps, l'étiologie de ces accidents devenait de plus en plus vaste et leur pathologie de plus en plus complexe.

Pierre Marie a dit : « En effet, la maladie de Raynaud ne peut plus être considérée que comme une entité morbide « historique ». Ce n'est pas une maladie, c'est à peine un syndrome. Nul ne pourrait actuellement dire combien d'espèces morbides actuellement diverses ont été arbitrairement confondues sous l'appellation de maladie de Raynaud. »

**Fréquence.** — La maladie de Raynaud peut se rencontrer à tous les âges. Cependant, suivant la remarque de M. Raynaud, c'est une gangrène juvénile.

La plupart des auteurs sont unanimes à reconnaître que la maladie de Raynaud est plus fréquente dans les premières années de la vie (Monro, Sommelet, Touchard, Friedel, Tridon).

Maugues et Rossignol, se basant sur les observations de M. Raynaud et quelques autres rapportées par les auteurs anglais, cherchent à établir que la maladie se rencontre principalement chez les enfants âgés de dix ans et que la limite inférieure est deux ans et demi.

Defrance, dans sa thèse, a conclu : « S'il est un âge où la maladie de Raynaud soit plus fréquente, c'est l'enfance. »

Voici d'ailleurs les statistiques données par Morgan et par Cassirier.

|                        | MORGAN | CASSIRIER |
|------------------------|--------|-----------|
| 0- 5 ans.....          | 13     | 28        |
| 5-10 ans.....          | 11     | 8         |
| 11-20 ans.....         | 15     | 25        |
| 21-30 ans.....         | 16     | 40        |
| 31-40 ans.....         | 15     | 27        |
| 41-50 ans.....         | 13     | 28        |
| 51-60 ans.....         | 10     | 10        |
| 61-70 ans.....         | —      | 6         |
| au delà de 71 ans..... | —      | 2         |

On remarque que la maladie est rare après 50 ans.

Nous avons constaté que le syndrome de Raynaud n'est pas rare chez les nourrissons, et qu'il est beaucoup plus fréquent qu'on ne le croit, mais souvent il est méconnu et on le confond avec d'autres maladies qui présentent au début les mêmes symptômes.

Dans notre travail, nous rapportons trois observations et rappelons que notre première observation concerne un sujet âgé de trois mois ; le second, de deux ans et trois mois, qui depuis le quinzième jour a présenté le syndrome de Raynaud ; le troisième âgé de trois mois. .

Les auteurs, depuis M. Raynaud, sont unanimes à reconnaître que la maladie de Raynaud est plus fréquente dans le sexe féminin.

**Hérédité.** — L'hérédité est possible. Colmar et Taylor ont observé le cas de transmission héréditaire du syndrome de Raynaud. Monro conclut 8 % de cas. Beale cite un jeune homme qui présentait les phénomènes de Raynaud, son père et deux parents du côté paternel souffraient fréquemment de troubles vaso-constricteurs aux mains. Sabrazès a observé plusieurs cas familiaux.

Nous rapportons deux cas observés par M. le Professeur agrégé Dupérié à l'Hôpital des Enfants (Obs. X et XVII).

Hutchinson (*Arch. of Surgery*, London 1892) dit « que les phénomènes de la maladie de Raynaud étaient pour une large part le résultat d'une organisation congénitale. »

Lancereaux disait que la seule cause héréditaire serait l'étroitesse congénitale des artères.

**La saison.** — C'est surtout pendant l'hiver que la maladie de Raynaud apparaît. Le froid a été souvent signalé. Il joue donc un grand rôle dans la production du syndrome de Raynaud. Dans tout les cas le froid n'est qu'une cause occasionnelle.

Dans nos Observations V, X, XVII, on remarque bien que les crises surviennent le matin à huit heures et le soir vers cinq heures et qu'elles disparaissent quand la température s'élève.

Souques et Moreau, dans le *Bulletin de l'Académie de médecine* (1920), ont constaté que la réfrigération provoquée des mains détermine des crises de syncope et d'asphyxie locale chez les personnes qui présentent le syndrome de Raynaud.

Thèse cite l'observation d'un malade chez qui on provoquait à volonté des crises d'asphyxie locale des mains en lui faisant saisir un morceau de glace.

C'est surtout dans les affections nerveuses et circulatoires qu'il faut observer les parentés et l'étiologie de la maladie de Raynaud.

Parmi les affections du système nerveux qui semblent prédisposer à la maladie de Raynaud, Gowers en 1873 et Bramman en 1889 signalent la syringomyélie; l'épilepsie est mise en cause par Féré. Monro a observé un cas de chorée et d'asphyxie locale. Les deux affections évoluaient parallèlement et s'atténuaient pendant l'été.

La constitution névropathique est mentionnée dans la plupart des observations.

Swartz, dans l'*Ungar Presse* (1897) mentionne l'hérédité nerveuse. Sommelet dans sa thèse sur « la gangrène symétrique des extrémités chez les enfants » rapporte un cas chez un enfant.

qui a présenté des convulsions avant l'apparition de la gangrène des extrémités et il conclut qu'elle atteint des enfants ayant des antécédents névro-pathologiques personnels ou héréditaires.

Dans notre Observation XVII, il s'agit d'un enfant très nerveux, aux colères fréquentes et violentes, s'accompagnant de quintes de toux avec rougissement de la face et vomissement de glaires. Les quintes de toux, les crises de colère s'accompagnent d'émission involontaire d'urine.

Il faut remarquer dans cette observation la tendance au spasme de la glotte qui s'accompagne de toux coqueluchoïde. Ce spasme de la glotte se produit aussi bien avec les liquides froids qu'avec les liquides chauds, se manifeste surtout le matin et le soir vers quatre heures, c'est-à-dire quand la température baisse.

Notons que l'enfant ne présente pas d'hypertrophie thymique, ni d'adénopathie trachéo-bronchique, axillaire ou cervicale. Donc, pas de compression pour expliquer ce spasme de la glotte.

L'Observation X est la sœur de l'Observation XVII. Dans cette observation, l'enfant, après une période de constipation habituelle, fut prise de spasme de la glotte (impossibilité de prendre le biberon), l'expiration est bruyante. Avant sa mort, elle présentait des mouvements convulsifs du bras gauche, de la déviation de l'œil gauche et perdait connaissance.

Ni l'auscultation ni la percussion ne révèlent l'existence d'une tumeur du médiastin, le thymus n'est pas hypertrophié, pas de ganglions axillaires ni cervicaux. Donc, dans cette observation comme dans la précédente, pas de compression qui paraît expliquer le spasme de la glotte.

Observation V. Il s'agit d'un enfant nerveux. Il crie, pleure, ses colères sont fréquentes et violentes. Certaines mictions sont difficiles et lentes. L'enfant pleure, crie et met longtemps à uriner. Au cours de ces mictions, difficiles et douloureuses, on constate des crises de cyanose.

Tous ces trois petits malades sont nerveux, se mettent facilement en colère.

Il nous semble, en raison de la grande fréquence de tares ner-

veuses signalées chez les sujets atteints du syndrome de Raynaud, que ce facteur étiologique joue un rôle prédisposant.

La sclérodermie doit occuper une place dans l'étiologie de la maladie de Raynaud. Nombreuses sont les observations où l'association de deux syndromes peuvent se réunir chez le même sujet.

Grasset, dans le *Montpellier médical* (1878), cite les observations de Ball, Lamarche, Dufour, Hallopeau, Colliez, et conclut que : « L'asphyxie locale des extrémités et la sclérodermie ne doivent pas être considérées comme deux maladies distinctes, puisqu'on les trouve fréquemment superposées sur le même sujet, il faut les considérer simplement comme des variétés d'une même maladie, où pour mieux dire comme des symptômes cliniques pouvant être la manifestation de la même maladie.

Favier, dans sa thèse (1880), réunit 14 cas et relate les observations de Grasset, Ball, Vidal et met en évidence une « relation intime entre la sclérodermie spontanée et la gangrène symétrique. L'asphyxie locale marquerait souvent le début de la maladie dans l'un ou dans l'autre cas. Les diverses formes, les diverses variétés se réuniraient quelquefois pour former une maladie connexe. »

L'érythromélalgie et l'acrocyanose ont été aussi rapprochées de la maladie de Raynaud.

Dans l'étiologie de la maladie de Raynaud on a signalé l'artério-sclérose. Nous ne pensons pas que cette dernière soit fréquente chez les nourrissons. « La rouille de la vie » n'atteint pas les enfants.

Le cœur est rarement lésé. Milne, en 1906, cite un cas avec rétrécissement mitral et dilatation du cœur.

L'étroitesse du système artériel dans l'étiologie de la maladie de Raynaud est signalée par Bussy. Pour cet auteur, l'aplasie artérielle serait diagnostiquée par la constatation de la petitesse du pouls, le refroidissement habituel des extrémités. Cette aplasie serait fréquente dans le jeune âge.

Carl Beck, en 1910, trouve l'épaississement hyperplasique très net de la tunique interne des artères des extrémités et celle

du cerveau chez un nourrisson de six mois qui a présenté le syndrome de Raynaud.

**Maladies infectieuses.** — Les observations de gangrène symétrique des extrémités au cours de maladies infectieuses sont nombreuses. Il est bien certain que dans beaucoup de cas de gangrènes de membres il s'agit de thrombose, et d'autre part elles sont observées chez les sujets âgés. Parmi celles-ci, il y en a qui sont rarement incriminables chez les nourrissons; dans tous les cas ce ne sont que de simples faits d'observations qui ne peuvent acquérir de valeur que par leur répétition.

Pour le typhus et la fièvre typhoïde, la gangrène atteint le plus souvent les membres inférieurs, et il s'agit surtout de thrombose.

Chevron, dans sa thèse (1899), réunit plusieurs observations, mais constatées chez des personnes âgées.

Estländer, dans son rapport sur l'épidémie de 1870 en Finlande, rapporte 30 observations avec plusieurs points intéressants. 16 personnes qui furent atteintes de typhus présentèrent au cours de la maladie le syndrome de Raynaud. L'auteur ajoute que ce sont de préférence les jeunes sujets qui sont atteints.

C. Beck, en 1910, mentionne un cas de gangrène du nez développé deux jours après le début d'une infection érysipélateuse, d'allure bénigne, de la face chez un nourrisson.

La rougeole a été signalée par Courchet, la grippe, la variole par divers auteurs, chez les enfants plus âgés.

La coqueluche a été signalée par Hennecart chez un nourrisson de six mois, et Chevron apporte une observation chez un enfant de huit mois.

Léopold a observé un nourrisson qui au cours d'une pneumonie présenta la gangrène de deux membres. A l'autopsie, les deux lobes inférieurs sont infiltrés de pneumonie et l'aorte dans son tiers inférieur, est complètement obstruée par un thrombus adhérent.

Rosmak, en 1908, observe un nourrisson qui présente de la

gangrène des mains et des pieds, de petites hémorragies méningées, de la thrombose d'une grosse veine méningée et de l'œdème central. L'auteur croit à une infection puerpérale maternelle.

Weickert a trouvé du pus dans la veine ombilicale chez un nourrisson de dix jours qui présenta de la gangrène symétrique des extrémités.

Le paludisme fut signalé par M. Raynaud. Puis Rey, en 1867, dans les *Archives de médecine navale* (1869), a publié un premier cas; Mourson observe l'asphyxie locale à la suite d'un accès de fièvre intermittente et attire l'attention sur ce fait de coïncidence avec l'impaludisme.

Monro et Grasset signalèrent aussi le paludisme. D'après la statistique de Monro, sur 180 malades atteints de maladie de Raynaud, 15 ont des antécédents paludéens certains, 28 sont négatifs, 76 inconnus; en d'autres termes, sur 18 hommes dont les antécédents sont connus, 8 (44,4 %) sont paludéens; et sur 25 femmes, 7 (28 %) le sont.

Les affections rénales sont représentées par la néphrite aiguë ou chronique, l'albuminurie simple et l'hémoglobinurie.

Debove, en 1880, a signalé un cas de gangrène symétrique des extrémités survenant au cours d'une néphrite.

Puis les observations de Roques en 1882, Fabre en 1884, et Genet en 1885 rapporte une observation et signale la coïncidence de gangrène symétrique et néphrite interstitielle.

Pour Gibert, l'asphyxie locale et la néphrite sont deux résultats d'une toxine à pouvoir vaso-constricteur.

Enfin Dubiquet et Ingelrans pouvaient rassembler 21 cas, où les rapports entre les deux affections avaient été signalés.

L'association du syndrome de Raynaud avec l'hémoglobinurie et l'hématurie est assez fréquente. Monro, sur 180 cas de la maladie de Raynaud, trouve 8 cas d'hématurie accompagnée parfois d'hémorragies diverses; sur ces 8 cas, 3 restent aussi dans le cadre de l'hémoglobinurie, ce qui porte le bilan de celle-ci à 11 cas, soit 61 pour 1.000.

On signale les points communs aux deux affections : la

dépendance à l'égard du froid et du paludisme, la prédominance dans le sexe féminin, le caractère paroxystique, la présence occasionnelle d'un léger ictère.

L'anémie et la diminution du volume du sang ont été souvent signalées par les divers auteurs comme des facteurs étiologiques de la maladie. Tandis que C. Beck, en 1910, écrit : « Si l'anémie est le facteur étiologique du syndrome de Raynaud, pourquoi alors ne le rencontre-t-on pas souvent associé à l'athrepsie ? »

La syphilis intervient dans l'étiologie du syndrome de Raynaud. Elle frappe souvent la moelle et épargne rarement les artères. Les enfants hérédo-syphilitiques paient aussi tribut à la maladie de Raynaud.

M. Durante (*Pediatrics*, janvier 1898) rapporte l'observation de deux nourrissons, l'un de vingt-quatre jours et l'autre de dix-sept jours, issus de parents syphilitiques et morts tous deux rapidement. Dans les deux cas on eut affaire non à des désordres limités aux extrémités, mais à une forme d'asphyxie intense qui s'étendit progressivement aux cuisses et à la face abdominale.

Bosangi (de Budapest), en 1913, signale le cas de 2 nourrissons hérédo-syphilitiques, avec les lésions syphilitiques et Wassermann positif, qui présentaient le syndrome de Raynaud. Au moyen de l'arsénobenzol tout disparut.

Nous croyons que la réaction de Wassermann sera du plus grand secours dans la recherche de ces faits.

La tuberculose fut signalée par Byers et Chevron dans l'étiologie de la maladie de Raynaud.

Bonnenfant, dans sa thèse 1903-1904, conclut que la tuberculose doit compter parmi les maladies infectieuses capables de provoquer le syndrome de Raynaud. Il ajoute aussi : « N'est-il pas possible, chez les hérédo-tuberculeux infantiles, que la tuberculose vraie ne puisse exister sourdement quelque part. »

La tuberculose pulmonaire n'est pas seule en jeu, il faudrait la dépister en examinant minutieusement tous les organes. L'examen minutieux de l'appareil respiratoire, la recherche de

l'adénopathie, l'amaigrissement, la cuti-réaction aideront à faire le diagnostic.

M. Sabrazès a observé, chez une malade qui avait la tuberculose urinaire, le syndrome de Raynaud. MM. Petges et Bonnin ont observé des troubles vaso-constricteurs chez un addisonien.

Dans nos Observations V, X, XVII, XXIV, les troubles pulmonaires n'existent pas, et dans l'Observation X la cuti-réaction à la tuberculine est négative.

La tuberculose n'agit pas seule, souvent elle agit avec une autre infection ou intoxication. Elle précède ou coexiste avec la maladie de Raynaud.

La tuberculose, le paludisme et la syphilis sont les infections qui méritent d'être observées attentivement dans les antécédents personnels ou héréditaires des malades qui présentent la maladie de Raynaud.

---

## PATHOGÉNIE

---

La pathogénie du syndrome de Raynaud est encore obscure de nos jours, nous essaierons de passer en revue quelques théories bien connues.

La théorie la plus ancienne est celle qui invoque le trouble vaso-moteur. Cette théorie paraît avoir été suggérée à M. Raynaud par la célèbre expérience de Claude Bernard sur le sympathique, où celui-ci montra que l'excitation de ce nerf produit une vaso-constriction généralisée ; tandis que sa section amène une vaso-dilatation. C'est la théorie soutenue par Maurice Raynaud dans sa thèse inaugurale en 1862 ; il a en effet écrit que la gangrène symétrique débute par un spasme des vaisseaux capillaires, et ce spasme survient chez les sujets névropathiques, les jeunes femmes, les hystériques, les enfants, etc. « Dans les cas les plus simples, ceux où la maladie reste, je puis ainsi dire, à l'état d'ébauche, la contraction péristaltique exagérée des capillaires chasse devant elle le sang, les extrémités pâlisent, se flétrissent, deviennent insensibles. C'est le doigt mort. Mais ce phénomène ne persiste pas assez pour que la gangrène puisse s'ensuivre. A la contraction succède le relâchement, la circulation se rétablit, et tout rentre dans l'ordre après une période de réaction plus ou moins douloureuse. Telle est la syncope locale dans laquelle les veinules participent à la contraction des artérioles. »

Il peut arriver que cette réaction ne se fasse que d'une façon incomplète, les vaisseaux qui reprennent alors leur calibre primitif sont naturellement ceux qui présentent dans leur structure le moins d'éléments contractiles, c'est-à-dire les veinules. Le sang s'accumule dans ces veinules, les dilate et les extrémités

prennent une teinte variant du bleu au noir, c'est l'asphyxie locale qui n'est qu'un état plus avancé.

Il ne reste plus qu'à expliquer la gangrène symétrique des extrémités. Si enfin l'anémie locale persiste pendant longtemps, il en résulte fatalement de la gangrène, des phlyctènes remplies d'une sérosité jaune bleuâtre apparaissent sur les doigts et les orteils, quelquefois la peau se dessèche, les tissus se rétractent, la partie en voie de sphacèle prend une coloration noire, et il en résulte la chute des extrémités — l'élimination.

Pourquoi la gangrène siège-t-elle toujours aux extrémités ? D'après M. Raynaud, le siège d'élection de la gangrène à la périphérie s'expliquerait par le rayonnement plus grand au niveau de surface, étendue comparativement à leur volume (doigts, nez, oreilles) et par l'absence d'un liquide chaud. Quant à la symétrie des lésions qui nécessite la mise en action des nerfs vaso-moteurs des deux côtés du corps, elle serait due à l'excitation centrale de la moelle qui, suivant que l'altération atteint les membres supérieurs ou inférieurs, se localiserait aux points d'émergence des vaso-moteurs qui se rendent à cette partie. Donc, le point de réflexion serait au niveau de l'axe bulbo-spinal qui serait lésé ou troublé dans ses fonctions.

Les excitants les plus variables peuvent provoquer la vaso-constriction : dans les recherches de laboratoire on emploie surtout l'électrisation et le pincement des nerfs. Le froid est certainement l'excitant le plus habituel dans les conditions physiologiques, la vaso-constriction qu'il produit devait être le facteur le plus puissant de la régulation thermique.

Voilà, d'après M. Raynaud, la pathogénie de la gangrène symétrique, elle doit être considérée comme le résultat d'un spasme des petits vaisseaux sous l'influence d'une excitation des vaso-moteurs qui les innervent, l'excitation le plus souvent périphérique (froid) se réfléchit au niveau de l'axe bulbo-spinal et de là est transmise aux artérioles et aux veinules.

Cette théorie n'a pas, malgré son apparence d'exactitude, été admise par tous les auteurs, elle a été combattue par Vulpian, Charcot, Pitres et d'autres. Vulpian, en 1874, apporte une

légère modification aux données de M. Raynaud, tout en admettant l'hypothèse d'un spasme. Pour Vulpian, le centre de reflexion serait dans les ganglions échelonnés sur le trajet même des fibres vaso-motrices, ou même dans les parois des vaisseaux. Et dans ce cas la symétrie des lésions est due à une prédisposition locale absolument identique dans les parties symétriques du corps.

Certains auteurs, Vulpian, Charcot et quelques physiologistes ont démontré qu'en effet l'ischémie obtenue expérimentalement par l'irritation du grand sympathique n'est jamais arrivée à produire du sphacèle. O. Weber, bien qu'ayant excité pendant plusieurs jours le sympathique cervical et ayant amené un abaissement de température, n'a pas vu non plus se produire la gangrène.

La symétrie des lésions que M. Raynaud rangeait parmi les caractères fondamentaux de l'affection est loin de se montrer d'une façon constante.

D'autre part, les autopsies rares que l'on a pu faire n'ont pas révélé de lésion apparente de la moelle.

Pitres et Vaillard, en 1884, « frappés de la symétrie de la gangrène, pensent que le système nerveux joue un certain rôle dans la maladie de Raynaud et n'ayant pas eu, d'autre part, l'occasion d'observer les lésions des centres à la suite de cette affection, éliminant d'autre part les lésions et les troubles vasculaires, ils se demandaient si la plupart des cas de gangrène symétrique des extrémités ne doivent pas être imputés à des névrites périphériques primitives ». Telle est la théorie de la névrite périphérique. Pitres et Vaillard appuient leur hypothèse sur quelques symptômes communs aux deux affections. Parmi ces signes il faut citer les phénomènes qui précèdent souvent la gangrène, qui surviennent par accès d'une intensité très grande, troubles trophiques et vaso-moteurs, les phlyctènes qui siègent aux extrémités atteintes, qui relèvent d'une destruction plus ou moins considérable du système nerveux périphérique. Leur argument principal repose sur les autopsies de gangrènes symétriques massives

des extrémités inférieures où l'altération des nerfs périphériques existe et remonte même beaucoup plus haut que les lésions, sans que l'on ait trouvé la moindre altération vasculaire.

Pitres, Cornil, Ranvier, en examinant les nerfs périphériques au-dessus de la région mortifiée, dans le cas de gangrène d'origine vasculaire, n'ont pas trouvé des lésions profondes des tubes nerveux. Donc, les lésions nerveuses que l'on rencontre dans le syndrome de Raynaud, loin d'être secondaires et sous la dépendance de la gangrène, sont, au contraire, des lésions primitives.

Or, les troubles trophiques et la gangrène symétrique des extrémités sont le résultat et la conséquence de la séparation complète des extrémités et des centres trophiques qui règlent leur nutrition.

Contre la théorie de Pitres et Vaillard on peut objecter que la symptomatologie des névrites comporte aussi des troubles graves qui font rarement défaut, tels que paralysie, atrophie musculaire et troubles de la sensibilité qui ont un caractère net par suite de localisation de la douleur sur les troncs nerveux et son augmentation en acuité par la pression.

Courchet, dans sa thèse, en admettant la théorie nerveuse a conclu : « Toutefois, nous croyons que la névrite rencontrée dans la maladie de Raynaud n'est pas une névrite parenchymateuse primitive, comme l'affirment certains auteurs, et tout en faisant jouer à l'altération des nerfs un rôle important dans la succession des phénomènes et dans la production des troubles trophiques et du sphacèle, nous rattachons ces manifestations morbides à une névrite vasculaire consécutive à une endartérite oblitérante des vasa nervorum. »

Nous ne voulons pas dire que la névrite soit étrangère dans quelques cas observés à la production de la maladie de Raynaud, mais nous voulons seulement condamner les opinions trop exclusives qui généralisent l'action des névrites à tous les cas de syndrome de Raynaud avec ou sans gangrène. Au cours de nos recherches, nous avons parcouru plusieurs observations et nulle part nous n'avons trouvé que le syndrome de Raynaud

s'accompagne des troubles graves tels que l'atrophie et la paralysie musculaires.

A côté de la théorie névritique, il en existe une autre qui, en faisant jouer un rôle important à la dégénérescence nerveuse, se refuse à voir là une altération primitive, cause de syndrome de Raynaud, et qui rapporte à une endartérite oblitérante les phénomènes observés dans cette affection. C'est la théorie vasculaire. Les maladies infectieuses et les intoxications modifient les parois des vaisseaux. La lésion consiste en une prolifération du tissu conjonctif entre la lame élastique et l'endothélium. A la suite de cette prolifération, la lumière des vaisseaux diminue ou disparaît complètement. Au début, lorsque la lumière des vaisseaux diminue un peu, l'apport du liquide nourricier diminue dans les organes dont les vaisseaux sont atteints et chacun d'eux manifeste sa souffrance d'après le rôle qui lui est dévolu à l'état physiologique. Les tissus présenteront des altérations de syncope et d'asphyxie locale, d'où refroidissement et douleurs. Les partisans de cette théorie expliquent ainsi les phénomènes de Raynaud. Mais si la lumière des vaisseaux est complètement obstruée, il y a une ischémie totale, les nerfs eux-mêmes ressentent les effets des lésions des vasa nervorum les fibres nerveuses dégénèrent et la névrite est constituée. Alors une mauvaise nutrition liée à une irrigation défectueuse favorise l'apparition des troubles trophiques et de la gangrène dans ce terrain tout préparé. Donc, les partisans de cette théorie tiennent à affirmer que la lésion qui existe seule c'est l'endartérite et que la névrite observée n'est que secondaire.

M. Raynaud, dans sa thèse inaugurale, a mentionné cette théorie, mais il croyait qu'il n'y avait pas de lésions vasculaires. Il ne se fondait d'ailleurs, pour admettre cette intégrité du système vasculaire, que sur les symptômes cliniques, l'intégrité du cœur et les battements artériels, mais n'avait pas eu l'occasion de faire d'autopsie.

Recklinghausen a pu constater une endartérite des petites artères. Les artérioles, visibles à l'œil nu, sont indemnes, mais

les petites artères microscopiques sont profondément touchées. Leur oblitération est souvent complète. Il s'agit donc dans cette affection d'une endartérite végétante ou oblitérante des artérioles terminales.

La théorie de l'artérite explique la plupart des symptômes de la maladie de Raynaud, mais on peut lui objecter qu'elle n'est pas d'accord avec ce que nous montre la clinique infantile.

Nous avons dit que les maladies infectieuses peuvent donner lieu à des gangrènes symétriques des extrémités, mais ici les phénomènes vasculaires : douleur, couleur rouge sur les vaisseaux, transformation en cordon dur, affaiblissement puis abolition des pulsations, sont des symptômes assez connus pour ne pas passer inaperçus. De plus, les lésions artérielles ne sont pas fatalement symétriques.

Cependant les lésions d'artério-sclérose peuvent créer un rôle dans la prédisposition de l'affection. Sommelet, dans sa thèse sur *La gangrène symétrique des extrémités chez les enfants*, a conclu que le jeune âge n'est heureusement pas encore sujet à des ossifications artérielles, résultat de ce que Peter appelait « la rouille de la vie ». En outre dans les cas même où l'artério-sclérose existe chez l'enfant, cet auteur a fait remarquer que cette affection, qui ne rétrocede pas, explique assez mal des accidents aussi passagers que ceux de la maladie de Raynaud à sa première phase.

Certains auteurs ont signalé le cas de gangrène symétrique des extrémités chez des sujets ayant un rétrécissement généralisé des artères.

**Intoxications.** — Enfin il semble que l'hyperexcitabilité des troubles vaso-moteurs soit sous la dépendance d'une influence toxique.

Les infections et les intoxications, dit le Professeur Marie, n'ont probablement, dans la majorité des cas, qu'un seul et même mode de procéder : l'action d'une toxine. Les intoxications oxycarbonées, les toxémies alimentaires paraissent aussi provoquer le syndrome de Raynaud.

Pour Gibert, asphyxie et néphrite sont deux résultats de l'action d'une toxine à pouvoir vaso-constricteur.

Fontaine et Voivenel expliquent le syndrome de Raynaud par l'altération des glandes endocrines hyper ou hypothyroïdiennes.

L'expérience confirme du reste le rôle des intoxications dans la genèse des troubles vaso-moteurs. L'urée, les sels biliaires, la neurine, les extraits musculaires, l'extrait des surrénales ou des reins sont autant de poisons vaso-moteurs susceptibles de jouer ici un rôle.

Mougeau, dans sa thèse, écrit : « Sans insister sur les poisons exogènes qui provoquent des phénomènes morbides dans la sphère des vaso-moteurs ne pourrait-on incriminer les produits toxiques circulant dans le sang et qui proviennent d'une sécrétion microbienne comme dans la tuberculose, la syphilis, le paludisme, ou d'un trouble du fonctionnement des glandes endocrines. »

L'ergotisme a été signalé par M. Raynaud et il disait que le diagnostic différentiel entre deux maladies ne pouvait se faire que par les commémoratifs, parce que la gangrène symétrique due à l'ergot de seigle est souvent épidémique.

Chevron, en 1899, dans sa thèse sur l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités, a conclu : La maladie de Raynaud se rencontre presque toujours à la suite d'une maladie infectieuse ou d'une intoxication. Il croit qu'elle est due à l'action d'une toxine qui est vaso-constrictive. Il est difficile de se prononcer si cette toxine agit sur la moelle et le grand sympathique, ou sur les terminaisons nerveuses des artères.

Souques en collaboration avec M. R. Moreau écrivent dans le *Bulletin de l'Académie de médecine* (1920) sur la « crise hémoclasique dans la maladie de Raynaud ». De six expériences qu'ils ont faites dans le cas de maladie de Raynaud il se dégage cette notion : La réfrigération provoquée des mains détermine des désordres qui se font en plusieurs temps. Dans le premier temps une leucopénie légère, que seul l'examen du sang peut vérifier, puis la chute de pression artérielle suivie immédiatement d'un malaise général et enfin l'asphyxie locale, caractérisée par la cyanose et la paresthésie douloureuse. De tels troubles ne s'observent pas chez les sujets normaux.

Dans un article éditorial du *Journal American Medical Association* (25 décembre 1920, vol. 75, n° 26, p. 1784), on lit que la modification de calibre des artères, veinules et capillaires ne dépend pas seulement des nerfs vaso-moteurs, mais aussi des métabolites ou des substances chimiques, c'est-à-dire des produits de l'activité cellulaire. Ces substances chimiques produiraient une modification de calibre des vaisseaux capillaires en agissant sur les nerfs vaso-moteurs ou directement sur la musculature de ces mêmes vaisseaux. Hooker, du laboratoire de physiologie de John Hopkins University, écrit dans ce journal que ces capillaires peuvent se dilater ou se contracter individuellement et indépendamment des vaisseaux sanguins plus volumineux avec lesquels ils sont en connexion non interrompue. Il a prouvé que la résistance périphérique fonctionnelle des capillaires artérielles et veineuses est soumise à un contrôle nerveux aussi bien que chimique. Il en décrit une méthode ingénieuse par laquelle la circulation capillaire peut être observée et même photographiée chez les mammifères vivants. K. M. Mayer, dans *Chicago Amer. Journ. of dis. of child.* (octobre 1921, vol. 22, n° 4, p. 381), a constaté qu'à la naissance le réseau capillaire étudié par l'examen direct du repli inguinal est parfaitement développé. En deux ou trois mois le développement capillaire est très rapide et atteint le type parfait du réseau capillaire adulte.

Nous avons exposé ces théories qui expliquent la maladie décrite par M. Raynaud. En résumé, on peut conclure que la maladie de Raynaud n'est qu'un syndrome et qu'il apparaît sous l'influence d'une cause occasionnelle telle que le froid, à la suite d'une émotion, et quelquefois sans cause apparente chez des personnes ayant des antécédents névro-pathologiques personnels ou héréditaires, ou des lésions congénitales ou acquises vasculaires, ces causes ayant le plus souvent pour origine une intoxication endo ou exogène ou une toxi-infection.

---

## SYMPTOMATOLOGIE

---

Les symptômes du syndrome de Raynaud chez les nourrissons rappellent à peu près ceux observés chez l'adulte.

Cette affection évolue habituellement en trois phases distinctes : La première phase c'est la syncope locale ; la deuxième l'asphyxie et la troisième qui n'est qu'un degré plus avancé de la maladie est la gangrène symétrique des extrémités.

### 1. — Période de syncope locale des extrémités

Sous l'influence du froid, de l'émotion vive, à la suite des maladies toxi-infectieuses et quelquefois sans cause apparente, les extrémités des doigts, orteils, d'un ou deux membres, les oreilles et le nez pâlisent, prennent une teinte cireuse, deviennent pâles et froids. La sensibilité est émoussée, la mobilité est entravée dans une certaine mesure. Parfois cependant, au dire des auteurs, la sensation de température serait mieux conservée et M. Raynaud disait : « On voit quelquefois les sujets, tout en perdant la sensation de contact, conserver encore le pouvoir de différenciation du froid et du chaud. »

Cet accès est souvent sans douleur, seuls quelques fourmillements et picotements ont précédé cette première phase. Peu à peu la réaction s'établit, les téguments reprennent leur coloration normale, la chaleur et la sensibilité réapparaissent. Leur durée est variable. Tel malade aura des crises très courtes, de cinq à dix minutes de durée. Tel aura des crises qui dureront une heure jusqu'à six heures sans désespérer. Enfin, chez le même malade, on pourra observer des crises très courtes à côté de crises prolongées. La crise se termine brusquement.

Cette période manque rarement, elle n'est pas douloureuse, passe souvent inaperçue, car elle ne réclame aucun traitement.

Sur 24 observations que nous publions, 4 cas ont présenté la syncope locale (Obs. I, II, III et IV).

## II. — Période d'asphyxie locale

Souvent à cette syncope locale vient se surajouter la deuxième phase. Les extrémités deviennent cyanosées, allant du blanc bleuâtre au noir, puis on s'aperçoit que les doigts, les orteils, les mains, les pieds et les parties atteintes prennent la même coloration et se gonflent. On croirait qu'ils sont tachés d'encre. La sensibilité est conservée. La pression, forte, douloureuse, efface momentanément cette coloration et la tache blanche qui en résulte est longue à disparaître, ce qui indique une excessive lenteur dans la circulation capillaire. A cette période la douleur arrive à son maximum, c'est une sensation de brûlure, d'élanement qui s'accroît par la pression, parfois elle précède même l'apparition de la teinte cyanotique et annonce aussi le passage à la phase d'asphyxie. Ces crises douloureuses qui arrachent des cris au petit malade peuvent se répéter plusieurs fois dans la journée et chaque fois exagérées. Elles apparaissent surtout le matin et le soir, c'est-à-dire quand la température baisse. Leur répétition n'est pas régulière.

La durée des crises est variable. Tel malade aura des crises très courtes, de cinq à dix minutes de durée. Un autre aura des crises qui dureront une heure, deux heures, jusqu'à dix heures. Dans un autre chapitre nous parlerons spécialement de ces crises et de leur durée.

La crise une fois terminée, on voit peu à peu les douleurs qui disparaissent, les régions cyanosées reviennent à l'état normal.

Donc, dans cette période la douleur est insupportable, et rarement elle fait défaut. Nous avons observé que sur 8 cas, 6 cas d'asphyxie locale sont accompagnés de douleurs, et 2 cas sans douleurs.

### III. — Période de gangrène des extrémités

Cette période se caractérise par les douleurs et la formation de petites escharres. Les doigts, les orteils, le nez et les oreilles deviennent presque noirs. Les douleurs irradiées sont de plus en plus aiguës. Les doigts sont froids, légèrement œdématisés et on voit à leurs extrémités se développer des phlyctènes remplies de sérosité louche, séro-purulente. Ces phlyctènes isolées ou confluentes peuvent évoluer de deux façons différentes :

1° Se rompre, laissant le derme à nu, et il en résulte une ulcération qui persiste seulement quelques jours, se cicatrise rapidement, laissant à sa place une tache blanchâtre qui est le stigmate du syndrome. Cette cicatrice est indolore.

2° Se dessécher et alors le liquide qu'elles renferment est résorbé. Au-dessous des phlyctènes on trouve un épiderme rosé, lisse, qui insensiblement reprend sa couleur normale.

Souvent, dans certains cas, les phlyctènes manquent, et de petites escharres se forment, qui s'élimineront rapidement après une légère suppuration. Sur les parties restées vivantes apparaissent en grand nombre les bourgeons charnus destinés à la cicatrisation.

Parfois, sans phlyctènes préalables, la peau se dessèche, se parchemine, prend une teinte brunâtre, puis des pellicules épaisses et dures se desquament.

Ce qui frappe le plus, c'est la forme effilée que présente le bout du doigt, la dureté de son tissu, son aspect flétri comme chagriné.

Jusqu'à présent nous avons décrit la forme superficielle et limitée. La couche externe du derme est seule atteinte, les ongles peu ou pas atteints tombent rarement, les cicatrices indolores ne laissent que des traces insignifiantes, mais persistantes. Cette forme est la plus fréquente chez les nourrissons.

Il est une forme plus grave qui se caractérise par la destruction profonde des tissus et par des lésions irréparables. Les parties atteintes sont noires, dures, sèches et tendent à l'élimi-

nation. La durée de cette élimination est variable, mais il faut remarquer que la perte de substance est en général moindre qu'on aurait pu le craindre. Cette forme est plus rare chez les nourrissons.

Il faut remarquer chez les nourrissons qu'au moment de l'apparition des plaques de sphacèle, l'enfant souffre violemment ; une fois la lésion constituée plus de douleur apparente. L'enfant s'amuse avec sa main gangréneuse et n'éprouve aucune douleur (Obs. X, XIII, XIV, XXII, XXIV). Sur 8 cas de gangrène symétrique des extrémités, 5 cas sont indolores et 3 cas sont douloureux.

A côté de ces accidents locaux graves, la conservation parfaite de la santé générale forme un contraste frappant. Il n'y a ni fièvre, ni amaigrissement, ni troubles viscéraux.

Gibert a constaté la fréquence de l'albuminurie chez les malades présentant le syndrome de Raynaud.

Quelques auteurs ont trouvé le pouls petit et filiforme pendant l'accès. La pression artérielle prise dans les périodes des crises indique une hypertension, mais « en dehors des crises il y aurait hypotension » (Sabrazès).

Tridon a signalé l'hypertension artérielle au cours d'une crise chez un de ses malades. Par contre, M. le Professeur agrégé Dupérié a constaté que la tension artérielle prise au cours d'une crise d'asphyxie locale chez un nourrisson était normale (Obs. X).

Le caractère important et essentiel de toutes ces lésions, c'est qu'elles affectent symétriquement les extrémités, non bien entendu mathématiquement symétriques, mais il est rare que lorsqu'une main ou un pied sont touchés, l'autre ne présente quelques accidents.

---

## DIAGNOSTIC

---

C'est surtout au début, lorsqu'on se trouve en présence des phénomènes de syncope et d'asphyxie locale, qu'on peut hésiter quelquefois longtemps avant de savoir si c'est réellement à une gangrène symétrique des extrémités qu'on va avoir affaire. Mais une fois que les phénomènes syncopaux et asphyxiques sont passés et que les escharres noires apparaissent, le diagnostic de la gangrène symétrique est facile à faire.

L'*onglée* est un phénomène trop passager, nous semble-t-il, pour être confondue avec le début du syndrome de Raynaud. Mais il y a encore cette différence importante que l'onglée a une cause constante et très connue : l'impression d'un froid excessif, tandis que la syncope et l'asphyxie locale surviennent sous l'influence d'un abaissement insignifiant de température, ou même en l'absence de cette circonstance adjuvante.

A la période d'asphyxie locale, si les troubles se bornent à ce degré, cette affection sera à distinguer des symptômes de la cyanose congénitale et avec l'acrocyanose.

Dans la *cyanose congénitale*, l'évolution est lente, progressive, ne se montre pas sous la forme d'accès, sa sudation plus ou moins accentuée ne fait jamais défaut. Dans cette affection, la teinte foncée des extrémités n'est que l'exagération de ce qui se passe sur toute la surface du corps.

Ici, encore, il suffit d'ausculter le petit malade pour constater que les bruits et les battements du cœur sont anormaux, qu'il y a une lésion organique (persistance du trou de Botal ou du canal artériel). Les extrémités des doigts sont déformées, elles présentent une ébauche de renflement en massue, les ongles sont comme incurvés. Les températures centrale et périphérique s'abaissent.

Dans *l'acrocyanose*, comme le mot l'indique, il s'agit d'une cyanose des extrémités, semblable au premier aspect à celle qui caractérise l'asphyxie locale du syndrome de Raynaud, mais qui s'en différencie par sa permanence, par l'absence habituelle d'une syncope antérieure, par le peu d'intensité des douleurs qui l'accompagnent, la conservation de la sensibilité, l'absence d'œdème, de paresse et de phlyctènes. On la rencontre surtout l'hiver. La coloration s'exagère dans la position déclive. La pression du doigt produit une tache blanche qui persiste un temps prolongé. Alors que le syndrome de Raynaud est fréquent chez les nourrissons, l'acrocyanose est très rare.

*Acroparesthésie* : ici les douleurs sont accentuées surtout la nuit, et la cyanose n'existe pas.

Les *engelures* sont rares chez les nourrissons, parce qu'ils sont moins exposés au froid. Elles peuvent accompagner la maladie de Raynaud et simuler cette dernière affection. Les engelures aussi atteignent les extrémités. La rougeur, l'œdème, la douleur sont les symptômes communs aux engelures et à l'un des stades de la deuxième période du syndrome de Raynaud : l'asphyxie locale. Cependant les engelures n'arrivent jamais à donner aux téguments une teinte bleue violacée, noirâtre, qui caractérise l'asphyxie locale. Les sensations douloureuses sont différentes, ce sont des picotements, de cuisson surtout, et la phase de syncope locale préalable manque. La chaleur qui accompagne les engelures fait aussi défaut dans l'asphyxie locale, où elle est remplacée par un froid glacial constant. Les engelures peuvent s'ulcérer et être symétriques, alors dans ce cas le diagnostic est plus difficile. La gangrène symétrique des extrémités type Raynaud évolue lentement, elle est toujours précédée de crises plus ou moins douloureuses de syncope locale ou d'asphyxie locale, et la douleur à la pression fait rarement défaut ; tandis que dans les engelures, la douleur le plus souvent disparaît. La suppuration est la règle pour les engelures ulcérées, tandis que les ulcérations de la gangrène symétrique de Raynaud ne suppurent jamais.

Certains auteurs ont tendance à considérer les engelures, en

raison de leur grande fréquence dans les antécédents des sujets atteints d'asphyxie, comme le premier degré de la maladie de Raynaud. Pour notre part nous n'avons jamais trouvé dans nos observations que les engelures précédant ou accompagnant le syndrome de Raynaud.

En général, les engelures sont bénignes, disparaissent avec le printemps et reparaissent chaque hiver.

Enfin il existe parmi les maladies de l'enfance une affection qui, à son début, se rapproche par sa symptomatologie de l'asphyxie locale. C'est la *sclérodermie* symétrique des extrémités.

On désigne sous le nom de sclérodermie une maladie caractérisée par l'induration du derme qui se sclérose et prend la consistance du cuir. Il y a trois formes de sclérodermie :

1. Sclérodermie généralisée.
2. Sclérodermie circonscrite : la morphée.
3. Sclérodermie symétrique des extrémités : la sclérodactylie.

Cette dernière forme nous intéresse spécialement quoique très rare chez le nourrisson. Nous donnerons les symptômes qui la caractérisent.

Pendant les première et deuxième phases du syndrome de Raynaud, les troubles vaso-moteurs sont absolument les mêmes que ceux de la sclérodactylie et il est impossible de différencier la sclérodactylie de l'asphyxie des extrémités. Il sera difficile aussi de dire si la lésion évoluera vers la gangrène symétrique ou vers la sclérodactylie. Ce qui les distingue, c'est le mode de production des déformations « qui dans la sclérodactylie se caractérise par l'atrophie des phalanges, sans élimination des fragments osseux ». Le syndrome de Raynaud aboutit à des mutilations, à l'effilement des doigts, mais non à l'induration typique de la peau et à sa rétraction, les altérations restent limitées aux doigts sans aucune tendance à envahir les mains et le reste du corps.

L'*érythromélgie* atteint surtout les membres inférieurs. L'affection se caractérise par les accès douloureux localisés aux extrémités, se produisant surtout pendant l'été et rarement en

hiver. Elle s'accompagne de rougeur, de chaleur des extrémités et les douleurs sont plus vives en été qu'en hiver. La rougeur n'est pas précédée de syncope locale et la teinte est plutôt érysipélateuse.

La gangrène symétrique des extrémités de Raynaud doit être encore différenciée d'avec la gangrène de l'ergotisme. C'est surtout à la campagne et notamment dans notre pays, où on se sert quotidiennement de pain de seigle, qu'il faut rechercher cette dernière affection. Elle revêt la forme épidémique et peut atteindre plusieurs personnes soumises au même régime alimentaire. Wollaston, en 1761, rapporte une observation intéressante où toute une famille de sept membres, dont un nourrisson, fut atteinte de cette gangrène.

---

## PRONOSTIC

---

Au point de vue pratique, c'est ici peut-être le point le plus important dans l'histoire de la maladie. La marche de la maladie de Raynaud constitue un élément de pronostic important.

Lorsque le syndrome de Raynaud se borne aux phénomènes de la syncope locale et d'asphyxie locale le pronostic est bénin, bien que réservé pour l'avenir, car les crises peuvent se répéter avec ou sans périodicité et on doit craindre que les phénomènes ne se prolongent, dans ce cas l'existence est troublée par des souffrances insupportables.

Lorsque la gangrène des extrémités apparaît le pronostic est grave, au point de vue de la vie, car les désordres qu'elle crée du côté des membres et parties atteints peuvent être très grands.

La mort est à craindre en raison de la jeunesse, de la faiblesse et de l'algidité des sujets. Nous trouvons, en effet, dans les 24 observations que nous publions 11 cas de morts, 13 cas de guérison. De ces 13 cas, 5 cas ont présenté des mutilations plus ou moins étendues : la chute d'une ou plusieurs phalangettes, des doigts ou orteils, des oreilles ou du nez. Dans notre Observation XXIV, il s'agit d'un enfant qui présenta la nécrose totale de l'appendice nasal.

---

## TRAITEMENT

---

Si on utilise un traitement approprié, on peut arriver à entraver la marche de la maladie de Raynaud et, au moyen de divers agents thérapeutiques, atténuer les troubles et calmer les douleurs.

Le traitement doit viser autant que possible et tout d'abord à lutter contre la cause.

a) On cherchera à déceler une intoxication lente, la syphilis, le paludisme, la tuberculose et on prescrira en conséquence.

Si on se trouve en présence d'un malade syphilitique ou hérédo-syphilitique, le traitement spécifique s'impose. L'emploi de salvarsan (606) ou néo-salvarsan (914) pourront apporter d'heureuses modifications dans l'état des malades.

Bosangi (de Budapest), en 1913, au moyen d'arsénobenzol a guéri deux enfants hérédo-syphilitiques qui présentaient le syndrome de Raynaud.

Maugues rapporte un cas de syndrome de Raynaud chez un nourrisson de six mois, qui guérit par la liqueur de Van Swieten.

b) Lutter contre le froid et les émotions. Le froid étant la cause occasionnelle la plus fréquente des phénomènes de Raynaud doit être évité. Pendant le temps froid, le malade doit garder la chambre et protéger ses membres contre le froid.

c) Pour combattre l'éréthisme nerveux, on peut employer la valériane, le bromure, la belladone qui ont des propriétés antispasmodiques, et l'aspirine, l'antipyrine et la phénacétine qui sont des médicaments analgésiques.

Le sulfate de quinine a été employé avec succès dans certains cas où le syndrome de Raynaud survenait chez des paludiques (Morson).

Ce médicament agit, d'une part, contre l'état infectieux et l'hématозоaire ; d'autre part, ses propriétés vaso-dilatatrices et hypotensives modifient l'état spasmodique des capillaires. Mougneau, dans sa thèse 1910-1911, rapporte plusieurs observations où le sulfate de quinine fut efficace administré à haute dose.

Lorsque les douleurs spontanées ressenties par les malades ne s'opposent pas à ce qu'on puisse toucher leurs membres, il sera bon de les frictionner avec un morceau de flanelle imbibée d'eau de Cologne, ou d'eau de mélisse en y ajoutant un peu d'ammoniaque. M. Raynaud en employant cette méthode a vu diminuer les douleurs.

Le premier traitement employé par M. Raynaud fut l'électricité qui, dans certains cas, fut efficace, mais qui, souvent, augmente la douleur et la cyanose. Deux procédés sont employés : Le premier, c'est l'action des courants galvaniques, c'est-à-dire les courants continus, c'est le procédé ancien ; et l'autre, le plus récent, utilise les propriétés des courants à haute fréquence.

Pour que l'application du courant continu soit efficace, Mougneau, dans sa thèse 1910-1911, écrit : « Il faut placer le membre atteint des phénomènes de syncope et d'asphyxie locale dans un pédiluve dans lequel on plonge une plaque métallique, reliée au pôle négatif. Le pôle positif sera placé indifféremment soit dans les lombes, soit dans les régions dorsales. Trois applications par semaine et l'intensité qu'on fera au malade oscillera entre 15 et 20 milliampères. Chaque séance durera quinze à vingt minutes ». Mougneau cite aussi le cas d'une femme âgée de trente-cinq ans qui, à l'âge de quatre mois, présentait la syncope et l'asphyxie locale des extrémités et qui guérit par les courants continus.

Les courants de haute fréquence agissent sur les nerfs vasomoteurs, sensibles et moteurs. Leur action a pour effet de dilater les vaisseaux périphériques. Mougneau a vu une légère amélioration à la suite de ce traitement.

Aujourd'hui on préfère employer la chaleur. La chaleur produite par l'air surchauffé peut être employée sous forme de bains ou mieux de douches.

L'air chaud employé dans le traitement du syndrome de Raynaud diminue considérablement la douleur, produit la vasodilatation des vaisseaux sanguins de la peau, due probablement à une excitation des nerfs vaso-dilatateurs. « L'air chaud est un des moyens le plus favorable pour faire contracter les vaisseaux altérés et paresseux ; c'est une espèce de gymnastique des vaisseaux » (Bier). « L'air chaud arrête la gangrène en arrêtant l'infection » (Pierre Delbet).

Pour utiliser la douche d'air chaud, on a imaginé un grand nombre d'appareils. Nous n'avons pas l'intention de décrire ici tous les appareils, Mougneau, dans sa thèse 1910-11 sur « Des divers modes de traitement et en particulier de l'aérothermothérapie dans le syndrome des extrémités de Maurice Raynaud », a donné une description minutieuse de leur fonctionnement.

R. Bensaude a eu l'idée d'employer les douches d'air chaud dans le traitement du syndrome de Raynaud, étant donnés les résultats remarquables obtenus par cette méthode dans le traitement de certaines autres gangrènes, en particulier de la gangrène diabétique.

Bensaude rapporte 4 cas de syndrome de Raynaud et tous guéris par l'aérothérapie chaude, et il conclut que : « il a fait cesser les crises de syncope locale, il a diminué ou supprimé la cyanose, calmé la douleur et empêché la gangrène lorsqu'elle était imminente. Il ne guérit pas la gangrène et, pas plus que toute autre médication, l'air chaud ne saurait avoir la prétention de rendre la vie à des tissus morts ; mais il limite le processus gangréneux et facilite la chute de l'escarre en laissant une cicatrice souple et parfaite. »

La température varie entre 40° et 50°. Dans ce cas la douche est surtout hypérémiante. Mais si on veut obtenir un processus de cautérisation et de stérilisation, alors on doit employer la douche d'air chaud à des températures variant entre 300° et 800°. La durée d'application est d'une à deux heures par jour, et après chaque séance la région traitée sera recouverte d'un pansement aseptique. Seulement il faut continuer le traitement même après la guérison et surtout pendant les périodes de froid.

Pour compléter l'action des appareils on adjoint aux douches d'air chaud le traitement par la lumière rouge et l'action des rayons solaires sur la partie malade à l'aide d'une loupe.

Pour éviter des contacts qui provoquent des souffrances, il est prudent d'envelopper les régions malades.

L'asepsie surtout doit être très grande dans les ulcérations qui succèdent à la rupture des phlyctènes. Le permanganate de potasse, doué de propriétés antiseptiques, empêche la pullulation des germes septiques au niveau des tissus mal nourris et ulcérés.

Les pansements quotidiens à l'eau oxygénée calment ces crises douloureuses et empêchent l'infection (Mougueau).

---

## COMMENTAIRES DES OBSERVATIONS

---

Dans notre travail nous apportons 24 observations dont 3 inédites.

La maladie de Raynaud peut se présenter en clinique sous des formes diverses. D'après les troubles par lesquels l'affection se manifeste nous classerons nos observations en quatre groupes :

Dans le premier groupe sont les observations où la maladie de Raynaud est au complet, c'est-à-dire que la syncope, l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités existent et se suivent (Obs. I, II, III, IV). La durée des crises de syncope locale n'est pas signalée par les auteurs. L'accès de syncope locale est suivi, plus ou moins vite, des phénomènes asphyxiques, lesquels ne disparaissent qu'à plus ou moins longue échéance (quelques heures à quelques jours). Leur répétition est variable suivant les malades et les conditions occasionnelles.

Si les lésions évoluent vers la gangrène, la durée des crises s'en trouve prolongée. La gangrène envahissant les parties atteintes, la maladie, suivant une marche continue, se prolonge sans interruption jusqu'à la chute des segments de membres gangrenés, la cicatrisation est lente (Obs. I). Mais souvent la gangrène peut être superficielle et limitée et elle aboutit à la destruction d'une ou plusieurs phalangettes (Obs. III, XIII, XIV, XV). Cette forme est le plus souvent observée chez les nourrissons.

Le caractère important et essentiel de toutes ces lésions, c'est qu'elles affectent symétriquement les extrémités, non bien entendu mathématiquement symétriques, mais il est rare que quand une main ou un pied est touché l'autre ne présente quelques accidents.

Dans le second groupe nous classerons les observations où l'affection se borne à l'asphyxie locale des extrémités (Obs. V, VI, VII, VIII et IX).

Ici, la syncope locale fait défaut. Pour notre part, nous croyons qu'elle existe souvent, mais puisqu'elle ne réclame aucun traitement et est indolore, elle passe souvent inaperçue.

Les crises d'asphyxie locale sont douloureuses et leur durée est variable. Dans l'Observation V, les crises durèrent cinq à dix minutes, apparaissant plusieurs fois dans la même journée et sans régularités. Ces crises se calment par repos. Nous avons dit qu'elles sont douloureuses, mais quelquefois elles peuvent être indolores (Obs. V et XVII).

Dans le troisième groupe viennent les observations où la maladie se borne à l'asphyxie locale et à la gangrène symétrique (Obs. X, XI, XII, XIII, XIV, XV, XVI, XVII, XVIII).

Dans le quatrième groupe sont les observations où la maladie se borne exclusivement à la gangrène ; la gangrène se produit d'emblée sans phases vaso-motrices : ce sont les Observations XIX, XX, XXI, XXII, XXIII et XIV. La gangrène atteint les membres supérieurs et inférieurs, quelquefois les oreilles, la face et le nez. Nous apportons l'Observation XXIV d'un enfant de trois mois où la gangrène apparut d'emblée sur le nez ; la destruction de l'appendice nasal est complète.

Nous avons bien affaire à une gangrène symétrique des extrémités : le fait même de la symétrie des lésions, leur profondeur, la destruction des tissus, cette intégrité complète des tissus avoisinants et du reste de la face, tout cela appartient au tableau clinique de la maladie décrite par M. Raynaud.

Dans toutes ces observations le froid est souvent signalé. On remarque bien que les crises d'asphyxie locale surviennent le matin à cinq heures et le soir à huit heures (Obs. V, X et XVII) et elles disparaissent quand la température s'élève. Dans l'Observation IX, les crises se calment par repos, mais à la suite de froid les mêmes phénomènes apparaissent. Donc le froid n'est qu'une cause occasionnelle.

La gangrène peut être douloureuse ou indolore. Mais ce qu'il

faut remarquer, c'est que chez les nourrissons, au moment de l'apparition de plaques de sphacèle, l'enfant souffre violemment ; une fois la lésion constituée, plus de douleur apparente, l'enfant s'amuse avec sa main gangrèneuse (Obs. X, XIII, XIV, XXII et XXIV).

Enfin de nombreuses observations ont été rapportées sous le nom de maladie de Raynaud qui, par leur aspect particulier (lésions non toujours symétriques), mériteraient de constituer autant de formes anormales mais la simple lecture de ces faits montre qu'il s'agit en réalité de gangrène d'origine infectieuse (thrombose des artères [Obs. VII et VIII] ou embolies [Obs. XX]).

Il faut signaler l'altération profonde de l'état général qui s'installe chez le nourrisson dès que la gangrène est constituée. Chez notre petit malade (Obs. XXIV), dès le début de sphacèle du nez, l'état général déclina rapidement et la mort survint avec le tableau d'une athrepsie à marche rapide, comme du fait de l'intoxication de l'organisme par les produits putrides résorbés au niveau du foyer de sphacèle.

\*  
\* \* \*

D'après les troubles par lesquels l'affection se manifeste, nous classerons nos observations en quatre groupes :

Dans le premier groupe sont les observations où la maladie de Raynaud est au complet : la syncope, l'asphyxie locale et la gangrène.

Dans le second groupe, les observations où l'affection se borne à l'asphyxie locale des extrémités.

Dans le troisième groupe viennent les observations où la maladie se borne exclusivement à l'asphyxie locale et la gangrène.

Enfin dans le quatrième sont les observations où la maladie se borne à la gangrène symétrique des extrémités.

---

## SYNCOPE, ASPHYXIE ET GANGRÈNE

### OBSERVATION I

(D<sup>r</sup> J. A. MILNE, *The Brit. med. Journ.*, 8 décembre 1906)

Fille quatorze mois. A dix mois elle a été soignée pour la teigne ; déjà à ce moment les doigts de la main droite, le bout du nez, les extrémités des oreilles étaient bleus et froids, causant de vives douleurs à l'enfant. Une plaie se forma au-devant de la cheville droite, lésions osseuses ; séquestres. Pendant un an état normal, puis même lésion au pied gauche.

Pendant plusieurs années, elle fut sujette à des pertes de substance avec douleurs vives, asphyxie locale. On fut obligé de lui faire de la morphine. Etat général bon.

Au début de juillet 1904, insuffisance mitrale. Moignons coniques douloureux des jambes, ulcère au sommet du moignon droit. On les régularise pour faciliter le port d'appareil.

Meurt le 22 mars 1906, après des crises douloureuses, syncope et asphyxie locale des extrémités, gangrène sèche et perte de substance.

A l'autopsie, cœur dilaté pesant 350 grammes. Valvule mitrale semi cartilagineuse avec rétrécissement de l'orifice, dilatation de toutes les cavités du cœur. Adhérences pleurales à droite et à gauche. Condensation à la base du poumon droit, nodules calcifiés du sommet. Foie muscadé.

### OBSERVATION II

(POTTER et A. C. SILVERMAN, *Arch. of Pediatr.*, t. XXXVII, n° 12, décembre 1920, p. 744.)

Nourrisson de six semaines. Née le 30 mars 1920 elle fut admise à l'hôpital le 17 mai 1920. Père et mère en bonne santé. Wassermann de la mère négatif. Pas d'histoire de maladie chronique dans la famille.

L'enfant né à terme ; délivrance normale. Pas nourrie au sein.

Au début de mai, les deux mains et les pieds sont bleus et froids. L'enfant semble crier dès qu'on la manipulait. D'abord les extrémités

étaient pâles et le bleuissement passait après un certain temps ou se modifiait en une coloration rouge. Vers le 10 mai, les extrémités étaient presque constamment pourpres. Peu de jours avant l'admission le bout de l'oreille droite devient noir, l'enfant commence à s'alimenter très peu. Jamais de fièvre, la température toujours normale.

Examen physique : Enfant assez bien développée, mais maigre, pâle. Poids 3 kil. 60 gr. Température rectale 36. Pupilles réagissent à la lumière. Le nez et la gorge normaux. Les deux mains depuis les poignets et les pieds depuis les chevilles sont cyanotiques, bleu pourpre et froids. Sur la pulpe du gros orteil gauche petite aire de 3 millimètres de diamètre. Le bout de l'oreille droite montre une aire noire de  $1 \times 0,5$  cm. entourée d'une surface plus large de cyanose bleu foncé. Le bout de l'oreille gauche est cyanotique. Ailleurs la peau est pâle claire, un peu bleue.

Recherches de laboratoire : Radiographie de la poitrine négative. Wassermann sanguin négatif. Peu d'heures avant la mort on retire du sang du sinus longitudinal supérieur pour recherches chimiques : sucre sanguin 72 milligrammes pour 100 centimètres cubes.

Azote non protéique 63,7 milligrammes pour 100 centimètres cubes. Pas d'hémoglobinurie.

Globules rouges : 5.250.000 ; globules blancs : 24.200 ; polynucléés 53 %, lymphocytes 42 %, grands mononucléés 5 %.

L'enfant commence à sembler moribond peu après l'admission en dépit des efforts de traitement et mourut le troisième jour. Pendant ce temps les extrémités restèrent pourpre, changeant parfois en une teinte plus claire ou plus foncée.

Des coupes de tissus examinées au microscope (vaisseaux sanguins et longues bandes des artères et veines du dos du pied) ne montrent aucune apparence anormale (Professeur Steensland et Weiskotten.)

### OBSERVATION III

(SOMMELET, *in* Thèse 1905-1906, n° 455)

Enfant mâle de deux ans et demi. Nourri au sein jusqu'à onze mois. Convulsions. A dix-huit mois une plaque de sphacèle au pied. Au pied

droit à la base du deuxième et troisième orteil est apparue une plaque rougeâtre, de 1 centimètre carré ; elle devient violacée, suppure, et la suppuration a persisté pendant tout l'hiver. Au commencement du printemps amélioration et guérison.

Actuellement, coloration violette des extrémités ; le nez, les oreilles, les mains et les pieds sont absolument violacés et cyanosés. De temps en temps les téguments prennent leur aspect blanchâtre, les doigts sont blancs ou tout rouge indépendamment de la température, ils sont le siège d'une vive douleur. Au pied droit, la phalange du deuxième orteil présente une ulcération large de 6 à 8 millimètres de diamètre bordé en arrière par un sillon rougeâtre ; elle est légèrement suintante et « a succédé à la chute d'une plaque noire comme du charbon ». La phalangette est très douloureuse et légèrement œdématiée.

Au pied gauche, le premier et le deuxième orteil présentent chacun une escharre, ils sont moins douloureux à la pression que le pied droit.

Le cœur et les poumons sont normaux.

Le 16 février 1905, les troubles vaso-moteurs sont toujours aussi accentués.

Cicatrisation au début de l'ulcération du pied droit. Au pied gauche deux petites ulcérations non suppurées.

Le 19 avril, cicatrisation des ulcérations, les troubles précédemment constatés ont disparu.

#### OBSERVATION IV

(DECK, *British med. Journ.*, 27 janvier 1894, p. 287)

Garçon de dix-neuf mois. Bien nourri, robuste, parents sains.

Au mois d'août 1893, la mère voit parfois les dernières phalanges des doigts de la main gauche blanchir et se refroidir, la paume de la main devenant brunâtre. Pendant les attaques l'enfant pleure, comme s'il souffrait beaucoup, tient son poignet avec l'autre main. Quelques jours plus tard la douleur augmente au point qu'il étreignait fortement sa main et poussait des cris de douleur. Les accès des douleurs avec refroidissement et pâleur des phalanges terminales durent une heure, revenaient périodiquement surtout le matin et le soir suivis de conges-

tion intense, les doigts prenaient une teinte bleu sombre ou pourpre. Son sommeil était agité ; il se servait moins bien de la main malade.

Au début de septembre, apparition d'une petite phlyctène à l'extrémité de l'index gauche, plus tard phlyctènes semblables des autres doigts.

Au milieu de septembre, la main droite fut prise. Phlyctène sur les doigts.

24 septembre. Les deux mains sont œdématisées, d'une couleur pourpre disparaissant à la pression, les doigts douloureux.

Les accès s'espacent et s'atténuent.

9 octobre. Amélioration. Les phlyctènes des deux mains ont séché.

24 octobre. Desquamation au niveau des phlyctènes, doigts pâles, les crises rares.

1<sup>er</sup> novembre. Guérison. Les doigts sont encore peu sensibles.

*Remarque :* Dans cette observation pas de causes déterminantes signalées.

\* \* \*

## ASPHYXIE LOCALE

### OBSERVATION V (Inédite)

(Prise par M. le Prof. agrégé DUPÉRIÉ, Service de M. le Prof. MOUSSOUS)

H. Fa... âgée de trois mois, 17 août 1912. Huit jours après la naissance, on s'aperçoit que la moitié gauche du corps, sauf la face, était le siège de phénomènes de cyanose se manifestant sous la forme de crises passagères et fugaces (cinq à dix minutes) apparaissant sans régularités. Au bout de quelques jours, les crises de cyanose se localisèrent au bras gauche qui actuellement est le seul atteint. Au début, se manifestant à partir du moignon de l'épaule, les crises de cyanose se sont limitées peu à peu au tiers inférieur du bras, à l'avant-bras et à la main. Actuellement plusieurs fois par jour, mais surtout vers le soir, on voit d'abord le membre prendre une coloration d'un violet foncé presque noir, puis il est le siège d'un œdème dur, augmente de volume. L'enfant ne paraît pas éprouver de douleur durant la crise, il continue de jouer

et d'agiter le bras. Au moment où on examine l'enfant à la fin d'une crise de cyanose, on constate l'existence d'un œdème dur naissant au tiers inférieur du bras gauche, les téguments sont légèrement violacés, il existe un refroidissement notable des téguments du bras gauche, qui est notablement plus froid au palper que le bras droit. On constate également un œdème dur de l'avant-bras et à la main droite moins marqué qu'à gauche, mais cependant manifeste. La mère raconte d'ailleurs qu'au moment où les crises de cyanose se manifestent du côté gauche, à droite la main et le bras sont d'une pâleur particulière.

Les bruits du cœur sont normaux, pas de signe d'hypertrophie du thymus, pas de signe d'adénopathie trachéo-bronchique. Rien au poumon, pas de paquets ganglionnaires dans les creux sous-claviculaires et axillaire gauche. Pas de circulation veineuse anormale ni sur le thorax, ni sur les membres. La face a toujours été indemne au cours des précédentes manifestations.

Le père est en bonne santé, n'est pas nerveux ; la mère est bien portante, n'a jamais de crises nerveuses ; l'un et l'autre sont indemnes de tares tuberculeuses. L'enfant est en bonne santé apparente, bon état d'embonpoint, il est nourri au sein maternel. Le grand-père maternel a été soigné autrefois pour des crises nerveuses que déclanchaient la moindre contrariété. La mère fait usage de café pour son repas du matin.

Au cours de l'examen, l'enfant qui ne se prête guère de bon gré aux diverses manipulations, ébauche une petite crise de cyanose. La limite supérieure de la cyanose débute nettement au tiers inférieur du bras gauche par une ligne circonférentielle ; la cyanose est accentuée, les téguments sont bleuâtres, mais ne virent pas au noir. D'après la mère, ordinairement la coloration est plus accentuée qu'elle ne l'est actuellement. L'enfant ne paraît pas souffrir, agite son bras, paraît indifférente.

On revoit l'enfant dans la soirée. Elle a eu pendant qu'on l'apportait au tram une crise de cyanose très marquée, toujours localisée à l'avant-bras. En notre présence, elle ébauche une série de petites crises. L'avant-bras et la main sont œdématiés, violacés, marbrés. La coloration et le volume du bras gauche contrastent très nettement avec le bras symétrique dont l'aspect est normal. Il faut noter que lorsque l'enfant se met en colère, crie, ses téguments se marbrent et se cyanosent facilement,

mais la mère a bien observé que les crises de cyanose ne coïncident pas avec les cris de l'enfant et que ces crises reparaissent plus fréquentes dans certaines attitudes, par exemple : dans la position de l'enfant debout sur les bras de sa mère. Cependant elles surviennent lorsque rien ne serre l'enfant sous les bras, aucune constriction ne s'exerçant à la racine du membre.

Au moment des crises de cyanose la consistance de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané est au niveau de la zone cyanosée beaucoup plus consistante, plus ferme et compacte que dans la zone saine sus-jacente, de même au niveau de la ligne supérieure de séparation des deux zones, la cyanose est comme un relief.

En notre présence ces petites crises ne se sont produites que l'enfant étant assise, ou debout sur les bras de sa mère qui la maintenait de ses deux mains serrées sous les aisselles. Dans cette position il faut remarquer que la cyanose ne s'est manifestée qu'à gauche et non pas au bras droit au niveau duquel s'exerçaient les mêmes causes de constriction. De plus, la mère nous dit que dans l'après-midi l'enfant a eu une crise alors qu'elle était étendue dans son berceau, et qu'elle en a eu une autre venant à l'hôpital couchée sur les genoux de sa mère, ces deux crises ont été violentes, la main et l'avant-bras étaient d'un blanc bleu foncé.

Le 19 août l'enfant a eu cinq crises.

Le 20 août une crise et le lendemain trois crises.

Le 22 août même état. Le bras gauche est œdématié et également cyanosé, aucun trouble trophique de la peau. Malgré l'œdème de la peau on sent battre l'artère radiale du côté gauche. Pouls rapide. Etat général bon. Poids 4 kil. 400.

Le 29 août les crises sont moins fréquentes, elles ne se reproduisent guère qu'à l'occasion de certaines tentatives de miction. Il semble en effet, d'après la mère, que certaines mictions sont difficiles et lentes. L'enfant pleure, crie, mettant longtemps à uriner. Au cours de ces mictions difficiles et douloureuses, les crises de cyanose se manifestaient au niveau du bras gauche. On donne des paquets avec lactose et bicarbonate de soude (ââ, 0,25 centigrammes).

L'enfant à partir de cette date est perdue de vue.

#### OBSERVATION VI

(M. D. DURANTE, *Pediatrics*, janvier 1898)

Nouveau-né de dix-sept jours. Mère plusieurs avortements au huitième mois, fœtus mort, porteur de lésions cutanées graves. Syphilis maternelle évidente.

Petit malade né à terme. Rien de particulier.

Deux jours avant l'entrée à l'hôpital, dans la région sus-pubienne, plaque rouge et tuméfiée. Sur la moitié inférieure de l'abdomen, rougeur diffuse descendant symétriquement sur les deux cuisses avec deux zones distinctes : l'une commençant au niveau de l'ombilic, rouge vif, formant sur l'abdomen une ceinture large de 3 centimètres ; l'autre zone immédiatement au-dessous, teinte cyanotique, peau tuméfiée et indurée à son niveau. Sur l'ombilic quelques caillots sanguins. Au toucher, la peau froide partout. Température rectale 36°. L'enfant succombe au collapsus le soir même de son admission.

Autopsie : Aucune lésion macro ni microscopiquement des vaisseaux ni d'autres organes. Pas de signe manifeste de syphilis. Centres nerveux non examinés. Analyse bactériologique du sang négative.

#### OBSERVATION VII

(ROSMAN, *Bull. of the Lying. in Hosp. of New York*, mars 1908)

Nouveau-né de dix-sept jours, 4 kilogrammes. Accouché aux forceps.

Teinte brunâtre des deux pieds jusqu'aux malléoles, et aux deux derniers doigts de chaque main placards froids, insensibles qui deviennent pourpre foncé et s'étendent à toute la main jusqu'au poignet. La démarcation des régions atteintes est ainsi des plus nettes.

Mort subite le soir du onzième jour.

Autopsie : Nombreuses hémorragies méningées. Thrombose d'une grosse veine méningée droite, œdème cérébral.

Cause probable : Processus infectieux, sans doute légère infection puerpérale maternelle.

### OBSERVATION VIII

(LEOPOLD, *Archives für Gynæcologie*, 1876, p. 189)

[Extraits des séances de la Gesellschaft für Geburtshülfein. Leipzig]

Femme de trente-sept ans, dont le bassin était rachitique. Trois enfants. L'enfant qui fait le sujet de l'observation fut l'objet d'une version. L'enfant s'asphyxiait d'abord, on le fait crier, deux jours après il est en bon état. Les légers râles qui existaient à la suite de l'asphyxie disparurent bientôt.

L'enfant est bien portant. Quinze jours après l'enfant buvait peu, tenait la jambe gauche fléchie sur le ventre ; à la malléole interne deux taches bleues. La jambe est sensible, douloureuse, fraîche au toucher.

A la fin du quizième jour la jambe devient bleue jusqu'au tiers supérieur. L'ombilic guérit et une pneumonie éclate.

Le seizième jour les orteils du pied gauche sont noirs et bleuâtres.

Le dix-septième jour la jambe droite fut atteinte.

Le dix-huitième jour mort.

Autopsie: Les deux lobes inférieurs sont infiltrés de pneumonie ; le foramen ovale n'est pas ouvert.

L'aorte, à son tiers inférieur, est complètement obstruée par un thrombus frais, adhérent.

*Remarque.* — L'auteur indique la difficulté de connaître la cause de ce thrombus de l'aorte.

### OBSERVATION IX

(JOHNSTON, *Arch. of Pediatric*, 16 août 1895, in Thèse TRIDON 1913-1914)

Enfant de cinq ans. Dès les trois premiers mois, l'enfant a de fréquents accès de rongeure, enflure des mains et des pieds. A cinq ans, les accès se répètent, les mains deviennent subitement rouges, puis les doigts noircissent de plus en plus, s'accompagnant de vives douleurs et d'hyperesthésie. Les oreilles furent prises à leur tour. Tout se calme par le repos, mais à la suite de froid les mêmes phénomènes se reproduisent.

## ASPHYXIE LOCALE ET GANGRÈNE

### OBSERVATION X

(R. DUPÉRIÉ, in *Pratique des mal. des enfants*, t. V, p. 504)

M. P..., âgée de cinq mois, entre à l'hôpital des Enfants, service du Professeur Moussous, le 14 avril 1911, pour cyanose des deux pieds accompagnée de refroidissement et d'œdème. Rien de particulier dans les antécédents héréditaires. L'enfant est née à terme, sans forceps, ni état asphyxique. On dut cependant pratiquer la flagellation pour obtenir les premières inspirations. Nourrie au sein maternel, elle a dû être sevrée à deux mois et mise au biberon.

C'est à l'âge de deux mois qu'ont apparû les premières crises de cyanose et d'œdème. Ces phénomènes ont d'abord été localisés aux deux mains, c'est la main gauche qui se cyanose la première; l'œdème et la cyanose durèrent deux jours. Elle était revenue à son état normal lorsque la main droite fut prise à son tour, et pendant deux jours encore présenta la même altération. A l'une des crises les lèvres auraient participé à la cyanose, mais beaucoup plus légèrement. D'après le dire de la mère, il y aurait ainsi une dizaine de crises successives, séparées par un intervalle de quatre à cinq jours. Les premières manifestations auraient été douloureuses, pendant leur durée l'enfant ne dormait pas, s'agitait en pleurant.

En mars et début d'avril le bébé n'a pas plus de trois à quatre crises de courte durée, entre lesquelles les extrémités revêtent un aspect normal.

Le 14 avril, la cyanose est tellement intense que la mère apporte son enfant à l'hôpital. Il présente à ce moment un œdème localisé aux deux pieds et s'accompagnant : *a*) d'un érythème qui remonte des deux côtés jusqu'aux malléoles, empiétant davantage au-dessus de la malléole interne; *b*) d'une coloration cyanotique très foncée, bleu noir, recouvrant la face dorsale externe des deux pieds, du bord interne au bord externe, les deux premiers orteils à droite, les quatre premiers à gauche, à la face plantaire, la cyanose cesse au niveau du pli de flexion des articulations métatarso-phalangiennes; à la face dorsale, la limite supé-

rière de la cyanose est à mi-distance du pli de l'articulation du cou-de-pied.

Dans la région de la malleole interne, au pied droit, existent deux ulcérations superficielles, l'une un peu en arrière et au-dessous, l'autre nettement au-dessus de la malléole, ulcérations longues de 1 centimètre, larges de 0 cm. 3 environ, de forme ovale, de coloration bleu foncé et d'apparence sphacélique.

Au niveau des zones érythémateuses et cyanotiques on note un refroidissement très appréciable au toucher, se manifestant malgré un enveloppement ouaté des deux pieds et qui s'atténue vers le tiers moyen des deux jambes. La sensibilité paraît intacte, peut-être légèrement exagérée au niveau des régions érythémateuses et cyanosées.

La présence de l'œdème empêche d'apprécier les battements de la pédieuse et de la tibiale postérieure. On sent par contre les deux fémorales, à la base du triangle de Scarpa. L'examen du cœur ne relève ni souffles, ni bruits surajoutés ; on note de la tachycardie, qu'il faut mettre sur le compte de signes de bronchite généralisée, mais bénigne ; la température est un peu élevée à 37°6. Pas d'érythème fessier, ni coryza, ni spécificité.

Les mains, indemnes, ne présentent ni œdème, ni érythème, ni cyanose. Dès le 15 avril, la cyanose des pieds disparaît ; puis le lendemain c'est le tour de l'œdème et de l'érythème, tandis que les exulcérations régressent et que la coloration et la chaleur reviennent comme à l'état normal.

Mais ce sont les deux mains qui offrent alors une teinte blanc bleuâtre, sans œdème, ni refroidissement. A partir du 21 avril, la main gauche présente des crises revenant tous les deux jours, qui se répètent jusqu'au 8 mai, date de la sortie du bébé. Ces crises sont généralement de longue durée, évoluant parfois de huit heures du matin à cinq heures du soir pour disparaître pendant la nuit.

La main œdématiée, puis rouge, devient cyanosée et se refroidit. La cyanose est surtout marquée aux extrémités digitales, faces palmaire et dorsale, les ongles sont d'un bleu noir ; les cinq doigts sont intéressés, surtout le pouce ; l'érythème et l'œdème remontent jusqu'au tiers de l'avant-bras, le refroidissement est très net au niveau des zones œdématiées. Pas de déformation des doigts ni des mains.

L'enfant ne paraît pas souffrir, il repose tranquillement dans son berceau, joue avec sa main cyanosée, que l'on peut toucher, mobiliser, sans qu'elle manifeste de la douleur.

Les mouvements et les efforts de préhension sont un peu moins forts de cette main que de la droite. Les pulsations sont aisément perçues aux radiales droite et gauche; les deux pouls sont synchrones entre eux et avec les battements cardiaques; on note 144 pulsations à la minute. Quand la crise s'atténue et que les téguments reprennent leur teinte normale au niveau de la main gauche, on constate que la main droite est d'une pâleur exagérée, sans œdème, et que les pieds, pâles aussi, sont légèrement teintés en bleu, nettement refroidis, mais non œdématisés. En dehors des crises les téguments sont tout à fait normaux comme souplesse et comme coloration; le tissu cellulaire sous-cutané n'est ni infiltré ni épaissi; le squelette des doigts ne paraît pas déformé, ni hypertrophié.

Il n'existe pas de ganglions axillaires, pas plus du côté gauche que du côté droit; pas de ganglions cervicaux. Les clavicules et les deux omoplates ne sont le siège d'aucune altération, ni déformation. L'auscultation ni la percussion ne révèlent l'existence d'une tumeur du médiastin; le thymus en particulier ne paraît pas hypertrophié. Cuti-réaction à la tuberculine négative.

Au cours d'une crise de la main gauche, la tension artérielle mesurée à l'oscillomètre de Pachon, indique pour le bras gauche : T. A. = 8 — 5; pour le bras droit : T. A. = 10 — 7.

En dehors d'une période de cyanose, les deux mains ayant même coloration et même température, on note : Bras gauche, T. A. = 8 — 4; bras droit, T. A. = 10 — 6.

Durant le séjour à l'hôpital, la température s'est constamment maintenue, sauf deux jours, au-dessous ou à peine au-dessus de 37°.

On n'a trouvé ni sucre, ni albumine dans les urines.

Le poids du bébé est sensiblement demeuré stationnaire.

Depuis quelque temps l'enfant paraissait améliorée, lorsque, après une période de constipation interrompue par une seule émission de matières fécales tout à fait desséchées, elle est prise de spasme de la glotte (impossibilité de prendre le biberon, expiration bruyante) et meurt en trois heures, ayant présenté dans les dernières minutes des

mouvements convulsifs du bras gauche, déviation de l'œil gauche, perte de connaissance. Décès le 7 juin 1911.

#### OBSERVATION XI

(C. BECK, *Jahrb. für Kinderheilk.*, 1910, vol. 72, p. 84)

Nourrisson de six mois, peu développé, qui depuis six semaines présente presque quotidiennement des crises d'asphyxie locale des extrémités et du pavillon de l'oreille. A l'entrée, coloration bleu violacé de la main et du pied gauches, très nettement délimitée du côté de l'avant-bras et de la jambe avec refroidissement et hyperesthésie locale; la main gauche légèrement tuméfiée, motilité très diminuée au niveau de la main et du pied atteints.

La réaction de Pirquet et Wassermann négative. Cœur normal. Rien dans les urines. Dans la suite, des crises analogues identiques, mais se manifestant tantôt à gauche, tantôt à droite; phlyctènes séro-sanguinolentes aux croûtes noirâtres sur le dos de la main.

L'enfant succombe un mois après l'entrée à l'hôpital, à la suite de troubles gastro-intestinaux et collapsus cardiaque.

*Autopsie* : L'examen microscopique ne montre rien de particulier dans le cerveau, la moelle et les nerfs périphériques.

Dans les artères des extrémités et celles du cerveau on note l'épaississement hyperplasique très net de la tunique interne; altération analogue dans les veines des bras.

*Remarques* : A noter, outre le jeune âge du petit malade d'une part, l'extrême mobilité des crises revenant et disparaissant d'un jour à l'autre, en frappant tantôt un membre, tantôt un autre; d'autre part, les résultats de l'autopsie concernant l'état de l'endartérite.

#### OBSERVATION XII [Résumée]

(James SIDNEY, in Thèse CHEVRON, Paris 1899)

Enfant de huit mois. La gangrène se montre tout à coup à la main, à la face et à la tête. L'oreille droite et le cuir chevelu étaient noir

foncé, les deux joues présentaient des plaques noires. Même coloration du pouce droit et à la face dorsale des deux mains.

Le 23 mai on avait aperçu un cercle noir autour du pouce, vers le milieu de la première phalange. Le pouce et le dos des mains furent envahis.

La gangrène de l'oreille a débuté par un point rouge comme celui que produit une piqûre de puce, mais s'est étendue rapidement à la tête.

La mort eut lieu douze heures après l'apparition du cercle noir du pouce.

A l'époque du développement de ces accidents l'enfant était convalescent de la coqueluche.

### OBSERVATION XIII

(FRIEDEL, Thèse de Greifswald 1889 ; *In* Thèse TRIDON 1913-1914)

Garçon de six mois.

9 octobre. Œdème de la face dorsale des deux mains sans cause.

Jusqu'au 20 octobre les bouts des doigts restent rouges ; alors l'extrémité du cinquième doigt gauche devient noir.

Le 23 octobre, l'enfant ne souffre pas. Les lésions ont l'aspect suivant :

Les deux phalanges de chaque doigt ont perdu leur couleur normale, d'autant plus qu'on approche davantage du petit doigt.

La phalange du milieu est rouge qui tourne au bleu à mesure qu'on s'approche des extrémités. La phalangette du petit doigt est noire et amincie ainsi que l'extrémité du quatrième doigt.

La main gauche est plus affectée que la main droite. On applique des compresses imbibées d'acide salicylique.

Le 26 octobre, la couleur noire du quatrième doigt gauche a diminué ; au moindre mouvement des doigts l'enfant criait fort.

Le 1<sup>er</sup> novembre, nécrose des extrémités de l'index, de l'auriculaire et du cinquième doigt gauche. Ces parties se séparent à la fin de décembre, les doigts redeviennent rouges et chauds.

En mars, le cinquième doigt de la main gauche montre une grande perte de substance, la phalangette du quatrième doigt n'a plus que

1 millimètre. Cicatrice adhérente à l'extrémité du pouce et de l'index.

*Remarque* : L'asymétrie des lésions est plus à gauche qu'à droite.

A signaler : L'absence de douleurs tant que les lésions sont limitées au dos de la main, leur apparition brusque dès que le bout des doigts est pris ; l'absence de cause déterminante.

#### OBSERVATION XIV

(MENDEL, Société de Dermatologie et de Syphiligraphie, 7 avril 1893)

Fille de quinze mois. Pas d'antécédents héréditaires. Il y a neuf mois ses orteils devinrent noirs comme de l'encre au pied droit, le pouce était atteint seulement au niveau des phalangettes. Les parties lésées étaient froides, la face dorsale était violette et gonflée. Quarante-huit heures après, la phalangette du gros orteil fut atteinte et le dos du pied gauche était enflé.

Deux jours après, la main gauche fut prise. Face dorsale gonflée, dure, maximum de la lésion à la partie centrale du dos de la main plus dure et plus noire que le reste. En même temps petite lésion de même aspect au dos de la main droite et à la phalangette du médius.

Huit jours plus tard, face également atteinte ; à la joue gauche (pièce de 5 francs) d'un bleu sombre, résistante, à centre complètement noir, sec et dur. Mêmes symptômes atténués à la joue droite. A l'apparition de ces plaques de sphacèle l'enfant souffrait violemment ; une fois la lésion constituée elle semblait ne pas éprouver de la douleur. Pendant trois semaines, état stationnaire, puis les lésions pâlissent et la plaque de la joue s'ulcère. La cicatrisation se fait au bout de deux mois. Les ongles des deux gros orteils et les extrémités des troisième et quatrième orteils droits étaient tombés.

Pendant six semaines pas de récurrence ; toutes les fois qu'exposés à l'air vif les oreilles, le nez, les doigts deviennent livides, exposés à une température chaude les parties livides rougissent et reviennent à l'état normal.

Le 18 mars, l'extrémité du gros orteil droit devient noire comme du charbon.

Le 23 mars, desquamation de la plaque, pas d'ulcération, la tache de gangrène se détache des parties saines.

Le 1<sup>er</sup> avril, guérison.

Le 13 avril, les pieds sont bleuâtres et deux jours après sur le dos du pied droit tache noire, tache analogue à gauche.

Le 1<sup>er</sup> mai, nouvelle atteinte de la main gauche, qui présente un érythème violacé ; ulcération de la face, des mains, des orteils.

*Remarque* : Au moment de l'apparition des plaques de sphacèle, l'enfant semble souffrir violemment ; une fois la lésion constituée plus de douleur apparente : influence indéniable du froid.

#### OBSERVATION XV

(DEFrance, Thèse de Paris 1894-95, p. 51)

Augustine H..., neuf mois.

Début le 15 octobre 1892. Le pied droit est enflé jusqu'au cou-de-pied. Les premier, troisième, cinquième orteils sont d'une teinte violacée. Le lendemain matin, coloration noirâtre de ces mêmes régions, à droite. Au pied gauche, seul le gros orteil est entouré d'une sorte de doigtier. Les deux mains gonflées jusqu'au poignet ne présentent pas de lésions des téguments.

Le 20 octobre, l'œdème de la main gauche a débordé le poignet et la troisième phalange de l'index est devenue violacée.

Les jours suivants, tout s'améliore par le traitement à la vaseline boriquée.

Le 29 octobre, l'œdème a disparu aux quatre membres. Les escharres des premier, troisième et quatrième orteils du pied droit continuent à s'éliminer. Les ongles des troisième et quatrième orteils se détachent et l'os de la phalange y est visible.

Le 2 novembre, l'ongle du troisième orteil s'est détaché.

En sortant de l'hôpital, d'après les dires de la mère, la joue gauche de l'enfant était devenue d'un violet foncé par l'exposition au froid, mais tout disparut par le traitement à la vaseline boriquée.

Le 8 novembre, les phalanges du médius droit et de l'auriculaire gauche ont conservé une coloration violacée.

Au pied droit, les phalanges des troisième et quatrième orteils sont tombées, laissant à leur place une surface rougeâtre qui commence à se cicatriser.

Le gros orteil et la phalangette du deuxième orteil sont rouges et tuméfiés.

#### OBSERVATION XVI

(MAUGERS, Thèse de Paris 1894-95)

Fille de sept mois et quatre jours. Très bon état. Pas d'antécédents héréditaires.

Vers la fin de novembre devient grognon, véritables accès de cris sans cause, refuse de prendre le sein; ni troubles gastriques, ni diarrhée. Au bout de quelques jours teinte violette aux extrémités des mains et de l'annulaire des deux mains, la teinte s'exagérant pendant les crises douloureuses. On applique une série de pansements phéniqués, les accidents s'aggravent; les extrémités atteintes deviennent noires, il s'y produit des phlyctènes, les crises douloureuses se multiplient.

Le 19 décembre, gangrène des extrémités du médius et de l'annulaire des deux mains, lésions identiques à droite et à gauche. Le médius présente à son extrémité libre une teinte noirâtre. Cette teinte s'arrête à quelques millimètres au-dessus du bord libre de l'ongle, elle forme un petit capuchon coiffant la pulpe du doigt et remontant sous l'ongle au travers duquel on voit la teinte noire par transparence dans un tiers à peu près de sa hauteur; à la face palmaire l'extrême limite atteint aussi la phalangette. Cette teinte noire correspond à une petite escharre, à la limite de l'escharre petites phlyctènes et deux ou trois ulcérations suintant légèrement. Cette escharre est entourée d'une zone légèrement tuméfiée et d'un rouge très marqué. A l'auriculaire les lésions sont un peu plus développées, le petit capuchon de gangrène atteint et dépasse même à la face palmaire la moitié de la phalangette; à la face dorsale il remonte un peu moins haut et se limite à peu près à la moitié de l'ongle. Dans cette moitié, qui répond à la région lésée, l'ongle est dépoli et parcheminé. Il existe deux ou trois phlyctènes très petites contenant une gouttelette d'un liquide séro-purulent; du côté droit une petite fissure de la peau limite sur une très petite étendue la zone mortifiée. L'œdème dur et rouge dépasse l'articulation phalango-phalangienne. Les crises douloureuses sont fréquentes et paraissent revenir plusieurs fois par jour. L'enfant tolère difficilement qu'on lui touche le

doigt malade. Soit douleur, soit appréhension, elle pousse des cris dès qu'on essaye de lui prendre la main. Guérison rapide par bain au vin aromatique. Extrait de belladone (jusqu'à 18 milligrammes) *pro die* à l'intérieur.

#### OBSERVATION XVII [Inédite]

(Prise par M. le Prof. agrégé DUPÉRIÉ, Service de M. le Prof. MOUSSOUS)

Marthe C..., sœur de la malade de l'Observation X. Accouchement normal, l'enfant vient au monde en bon état, pas de cyanose, ni de syncope blanche. Mise au biberon dès les premiers jours. Actuellement âgée de deux ans et deux mois.

Dès le quinzième jour la mère s'aperçoit que les deux mains devenaient violettes. Cette coloration apparaissait surtout le matin et en contact avec le froid, elle persistait deux heures puis disparaissait. Les deux avant-bras étaient également violacés. Les pieds étaient aussi rouges et froids, mais on n'y a jamais constaté de cyanose. On constatait, avec de la cyanose, aux mains et aux avant-bras un refroidissement considérable. La cyanose reparait dès que l'enfant est en contact avec le froid. Depuis ce moment et jusqu'au moment actuel les phénomènes se sont produits dans les mêmes conditions et se sont renouvelés avec le même aspect et avec la même intensité, les mêmes localisations et la même évolution.

Depuis longtemps cependant la mère a signalé l'apparition d'une nouvelle localisation de la cyanose. C'est au niveau des lèvres et particulièrement à la lèvre inférieure que l'on constate par le temps le plus froid une teinte violacée, qui gagne les pommettes, mais n'atteint pas la lèvre supérieure.

Pendant les trois hivers successifs durant lesquels l'enfant a pu être observée, on a constaté que la cyanose est beaucoup plus accentuée que durant l'été. Pendant l'hiver les crises sont quotidiennes; pendant l'été elles sont plus espacées, une ou deux par semaine.

La mère n'a jamais remarqué avant l'apparition de la cyanose de phases de pâleur, de syncope locale; elle signale d'autre part que au cours de cyanose les mains et les avant-bras ne sont pas douloureux, on peut les mobiliser, les toucher sans que l'enfant manifeste la moindre

crainte. De même, lors des crises, il n'y a pas d'œdème des parties cyanosées.

Pendant les jours les plus froids de l'hiver 1913-1914, dès le lever du matin, la cyanose apparaissait et durait jusqu'à ce que l'atmosphère de la chambre fût échauffée par le feu. Alors la cyanose s'atténuait, mais dès que le feu faiblissait, dès que la chambre se refroidissait la cyanose faisait aussitôt son apparition. Durant ces jours de froid la cyanose s'accompagnait d'œdème au niveau de la main ; le poignet et l'avant-bras restant sans œdème.

Dès les quinze premiers jours on s'est rendu compte également que l'enfant prenait mal le biberon et la tasse : aux premières gorgées de liquide, l'enfant est prise de spasme, elle a une toux quinteuse et rend la gorgée avalée, puis le calme revient et le lait est avalé. Le spasme se produit aussi bien avec les liquides froids qu'avec les liquides chauds, il ne se manifestait que le matin au premier biberon et le soir, vers quatre heures, après la sieste quotidienne ; c'est également un moment après cette sieste que l'enfant levée et habillée de nouveau avait parfois des crises de cyanose des mains. Actuellement le spasme ne se manifeste qu'au déjeuner le matin et parfois au repas du soir.

Il s'agit d'une enfant très nerveuse, ses colères sont fréquentes et violentes, elles s'accompagnent de quintes de toux très pénibles avec rougissement de la face et vomissement de glaires. Elle aurait eu deux fois la coqueluche. Les quintes de toux, les crises de colère s'accompagnent d'émission involontaire et abondante d'urine. Pas de convulsion même au cours de sa coqueluche.

Nourrie au lait de vache jusqu'à l'âge d'un an et depuis l'alimentation varie. Depuis l'âge de dix-huit mois on lui a donné du café en assez grande abondance.

Vers l'âge de douze mois elle fut atteinte de diarrhée et depuis, assez fragile du côté du tube digestif, a fréquemment des vomissements et de la diarrhée.

Actuellement, 7 mars 1914, nous voyons l'enfant en dehors de sa crise, les doigts, la paume des deux mains sont rouge vif, la face dorsale de la main est bigarrée, mais la teinte violette domine ; de même cette teinte s'étend sur les avant-bras, mais surtout sur l'avant-bras gauche jusqu'au tiers moyen. L'enfant ne souffre pas, joue et s'amuse.

La teinte bleuâtre est si marquée que parfois la mère croyait que l'enfant est salie de charbon. En période de crises, la teinte bleue est beaucoup plus accentuée. Il n'y a jamais eu ni phlyctènes, ni ulcérations. D'une façon générale les mains et les poignets sont froids.

Le 13 mai 1914, l'enfant n'avait pas eu de crises de cyanose depuis plusieurs semaines. Elle vient à l'hôpital pour la gale. Ce matin on sort l'enfant au grand air, elle s'amuse au froid du matin. On remarque que les lèvres se cyanosent, que les mains deviennent bleuâtres, cette teinte se manifestant surtout au niveau des cicatrices et des érosions de grattage qu'elle porte aux mains du fait de sa gale. Ces phénomènes durent la plus grande partie de la journée bien que l'enfant ait été rentrée au chaud. Vers trois heures du soir ces phénomènes persistaient, et à ce moment en la couchant on s'aperçoit que ses mains sont chaudes, « on pourrait croire qu'elle a la fièvre ». A cinq heures, la cyanose des lèvres a disparu. Les mains et les pieds sont froids.

A remarquer que l'enfant présente au niveau des deux malléoles internes et surtout du côté gauche une perte de substance en entonnoir aux bords tuméfiés jaunâtres. La lésion s'entourait d'une zone d'œdème inflammatoire, actuellement à cinq heures du soir colorée en bleu foncé. Cette lésion a la grandeur de 50 centimes à gauche ; il ne semble pas qu'une telle lésion bilatérale symétrique, située en un point où il y a gêne mécanique relative à la circulation, puisse être mise sur le compte de la gale ou de lésion de grattage.

*Examen* : Enfant de développement physique normal pour son âge. Elle est intelligente, ne parle pas beaucoup, mais comprend ce qu'on lui dit. Pouls, 150 à la minute et bien frappé. Synchronisme des deux pouls radiaux, ils sont aussi bien frappés l'un que l'autre. Auscultation du cœur normale, pas d'arythmie, pas de souffle de malformation congénitale.

Pas d'hypertrophie thymique, pas d'adénopathie trachéo-bronchique. Pas d'adénopathie sous-axillaire, ni cervicale. Appareil respiratoire normal.

Système nerveux : Signes de Trousseau et de Schvostek négatifs. Réflexes rotuliens vifs, mais normaux.

Pas de troubles appréciables de la sensibilité.

Pas d'atrophie musculaire, ni de troubles trophiques cutanés.

Tube digestif : Quelques vomissements, parfois de la diarrhée ; état saburral de la langue.

#### OBSERVATION XVIII

(M. D. DURANTE, *Pediatrics*, janvier 1898)

Enfant de vingt-quatre jours. Père syphilitique.

Dès le dixième jour, après la naissance, on note l'œdème du scrotum, verge, pied gauche, fesse du même côté. A l'examen clinique tout le membre inférieur gauche depuis la racine jusqu'au pied présentait une rougeur diffuse avec quelques placards livides, œdémateux. Partie supérieure de la cuisse plutôt chaude au toucher, mais pied froid, et sur sa face dorsale grosse bulle pleine de sérosité louche, sanguinolente. A l'autre pied, vers le bord externe du gros orteil, placard livide, légèrement proéminent sur les parties avoisinantes.

Pouls facilement dépressible. Température rectale, pas au-dessus de 36°9.

✓ Vaisseaux, cœur cliniquement indemnes.

Affaiblissement rapide. Mort au bout de deux jours.

Autopsie non pratiquée. Examen du contenu de la phlyctène : leucocytose abondante, globules de pus, quelques hématies, staphylocoque.

\*  
\* \*

#### GANGRÈNE DES EXTRÉMITÉS

#### OBSERVATION XIX

(WOLLASTON, *Philosophical Transaction*, 1761, p. 79)

[In Thèse TRIDON 1913-1914]

John D..., pauvre laboureur, vivait avec sa femme et six enfants, le plus âgé de quinze ans, le plus jeune de quatre mois. Ils avaient été toujours en bonne santé.

Un matin, l'aîné ressent des douleurs dans la jambe droite et après deux jours toute la famille est atteinte sauf le père. Les douleurs étaient très violentes. Dans quelques cas la jambe gauche seule était atteinte,

dans la plupart toutes les deux. Le plus jeune enfant (encore au sein) avait les deux jambes complètement noires, souffrait beaucoup et mourut. Celui de quatre ans avait les deux jambes prises jusqu'aux chevilles ; le troisième jusqu'au genou ; le quatrième a un pied malade jusqu'à la cheville ; le cinquième a les deux jambes prises entièrement ; l'ainé a une jambe prise tout entière, l'autre jusqu'au genou. La mère a la jambe droite et le pied gauche gangrenés. Puis le père fut attaqué après le reste de la famille. Tous moururent successivement.

*Remarque.* — Le caractère épidémique de cette observation fait sérieusement soupçonner l'ergotisme.

#### OBSERVATION XX

(WEICKERT, *Archiv für Gynæcologie*, 1876, t. X, p. 190)

[Extrait des séances de la Gesellschaft für Geburtshilfe in Leipzig]

Enfant âgé de huit jours. Les deux jambes se gangrenèrent tout à coup.

Autopsie : On trouve du pus dans la veine ombilicale, on le considère comme le point de départ de l'embolie.

#### OBSERVATION XXI

(HENNECART, *Bull. méd. du Nord*, 1891, t. XXX)

Enfant âgé de six mois. Parents bien portants. Coqueluche durant encore depuis huit semaines.

Huit jours avant d'être examiné, apparition d'une phlyctène sur le gros orteil droit, qui perça, puis sur le gauche.

Enfant assez gros, bien portant, mais depuis quinze jours devient grognon et maigrit, quelques râles ronflants à droite.

Au pied droit, à la région unguéale du gros orteil, une perte de substance, à fond grisâtre, arrivant jusqu'à l'os qui n'est pas dénudé ; à gauche une plaque érythémateuse sur les faces dorsale et plantaire du gros orteil, et sur laquelle tranchent des points gris verdâtre ; elle est douloureuse à la pression.

Deux jours après la plaie s'est creusée ; à gauche, l'élimination commence.

Trois semaines après la cicatrisation est achevée, aucune douleur à la pression.

*Remarque.* — Dans ce cas le début de l'accident coïncide avec une température de 39°, une infection, coqueluche, diarrhée, ventre gros. Défaut de simultanéité à dix-huit jours d'intervalle.

#### OBSERVATION XXII

(MAUGUES, Thèse de Paris 1894-1895)

Fille de dix-huit mois, chétive. Parents bien portants. Il y a un mois l'enfant devient grognon, criant sans cesse, puis apparition des lésions.

Lésions symétriques des deux mains. L'extrémité de chaque médius présente une escharre sèche, noire, dure, atteignant le niveau de la matrice de l'ongle ; remontant à la même hauteur, à la face dorsale et à la face palmaire du doigt. Autour de l'escharre, limitée par un liséré rouge, œdème blanc, dur. Pas de phlyctènes, ni d'ulcération.

A la palpation peu ou pas de douleur. D'après le dire de la mère, pendant un temps assez long, l'enfant a fréquemment poussé des cris, mais après quelques jours ces cris ont cessé.

*Remarque.* — a) La symétrie des lésions est absolue.

b) Les douleurs cessent une fois la lésion constituée.

c) Pas de cause nette à ce cas de gangrène symétrique.

#### OBSERVATION XXIII

(BOUCHUT, Maladie des nouveau-nés, 1878, p. 189)

Fille de cinq jours, née au septième mois. Poids 2 livres.

Escharres aux genoux et aux orteils qui s'éliminent peu à peu et qui guérissent. L'enfant fut sauvée de la mort par sa grand'mère, qui l'avait entourée de coton chaud et lui instillait le lait dans la bouche. L'enfant n'est pas morte.

*Remarque :* Les escharres apparaissent sous l'influence de la faiblesse et algidité.

OBSERVATION XXIV [Inédite]

(Prise par M. le Prof. agrégé DUPÉRIÉ, Service de M. le Prof. Moussous)

L. V..., trois mois, née à terme. Accouchement normal. Pas d'hydramnios appréciable. Aucune altération macroscopique du placenta à l'accouchement.

A un mois l'enfant pesait 3 kil. 500.

L'enfant a été nourrie au sein uniquement pendant deux à trois semaines. A un mois l'enfant a eu une crise d'entérite et a été mise à l'eau bouillie et y est restée environ un mois. Ce qui avait frappé alors était un ballonnement considérable du ventre.

Pas d'éruption généralisée sur la peau, pas de pemphigus. Sous l'influence du régime (eau bouillie pendant un mois) amaigrissement considérable. Disparition de la diarrhée.

Il y a huit jours l'enfant a présenté un coryza paraissant d'abord banal ; deux jours après une plaque violacée apparaît à la racine du nez. Cette plaque s'étend, se développe. La mère amène l'enfant à l'hôpital.

Actuellement, le 19 novembre 1921, enfant amaigrie, facies ridé ; pannicule adipeux disparu. Teint blafard, un peu terreux. Hypothrepsie manifeste. A la racine du nez, sur les ailes, sur la cloison, à la partie interne des narines existe une plaque d'aspect sphacélique, brun violet, sèche, légèrement ridée. A la partie supérieure, à la racine, existe un petit sillon d'élimination par où s'écoule un liquide ichoreux. Cette plaque correspond en profondeur à une destruction des os et du squelette ostéo-cartilagineux du nez.

La plaque est soulevée à chaque expiration et déprimée à l'inspiration.

A l'orifice de chaque narine s'écoule aussi un liquide séro-sanguinolent, fétide.

Cette plaque est arrondie, assez régulière, de la dimension d'une pièce de 1 franc. Il y a là un foyer de sphacèle et de nécrose intéressant la quasi totalité de l'appendice nasal.

Cette lésion ne paraît pas être douloureuse.

L'enfant peut s'alimenter au biberon, mais depuis quarante-huit heures vomit abondamment. Pas d'autres lésions ulcéreuses des lèvres.

La fontanelle est déprimée. L'abdomen est encore volumineux, sous la peau le réseau des veines superficielles se dessine.

Le foie n'est pas très augmenté de volume. Il déborde à peine le rebord costal. La rate ne déborde pas les fausses côtes.

Pas de lésions cutanées, ni fessières. Il n'existe pas de paralysies douloureuses des membres. Les limites du cœur sont normales, régulières.

Pas de troubles pulmonaires, pas de ganglions hypertrophiques.

A noter que sur la plaque sphacélique on n'a fait aucune application phéniquée : quelques applications d'eau blanche avec quelques gouttes d'arnica.

Père bien portant. Intoxiqué par des gaz pendant la guerre. Bordet-Wassermann maternel négatif.

*Remarques* : Observation intéressante à plusieurs points de vue :

1. L'absence de la phase vaso-motrice.
2. La gangrène se serait donc déclarée d'emblée ; la destruction des os et du squelette ostéo-cartilagineux est remarquable.
3. La lésion ne paraît pas être douloureuse.
4. Bordet-Wassermann maternel négatif.

Nous avons donc bien affaire à une gangrène symétrique des extrémités ; le fait même de la symétrie des lésions, leur profondeur, la destruction des tissus, cette intégrité complète des tissus avoisinants et du reste de la face, tout cela appartient au tableau clinique de la maladie de Raynaud.

Les doigts et les orteils qui sont le siège le plus habituel de la maladie de Raynaud ici sont indemnes et ne présentent rien. Nous avons parcouru plusieurs observations et nous n'avons pas trouvé un seul cas où la gangrène se présente exclusivement au nez. Grasset cite un cas de gangrène symétrique du nez chez un malade âgé. D'ailleurs, en 1862, M. Raynaud disait dans sa thèse : « Le nez, les pavillons des oreilles se montrent plus ou moins atteints, mais je ne sache pas que jusqu'ici on y ait noté une mortification complète. »

---



Obs. XXIV



## CONCLUSIONS

---

Le syndrome de Raynaud survient à tous les âges. Les cas chez les nourrissons sont plus fréquents qu'on ne le signale habituellement. Il évolue chez le nourrisson le plus souvent en ces trois phases classiques : La syncope, l'asphyxie locale et la gangrène symétrique. Il peut se borner à ces deux premières phases, syncope et asphyxie locale ; sous cette dernière forme il peut passer inaperçu.

La syncope locale est indolore, elle manque rarement, mais est souvent méconnue.

L'asphyxie peut être plus ou moins douloureuse, elle doit être différenciée des engelures, de la cyanose congénitale et de la sclérodactylie au début.

La gangrène que décrivent la plupart des observations est très douloureuse au moment de son apparition : la lésion constituée l'enfant souffre peu.

Le caractère important et essentiel de toutes ces lésions, c'est qu'elles affectent symétriquement les extrémités ; non, bien entendu, mathématiquement symétriques, mais il est rare quand une main, un pied est touché, que l'autre ne présente quelques accidents.

Le syndrome de Raynaud apparaît le plus souvent d'une cause occasionnelle, telle que le froid, à la suite d'une émotion, quelquefois sans cause apparente chez les nourrissons ayant des antécédents névropathiques personnels ou héréditaires ; des convulsions, le spasme de la glotte sont fréquemment révélés chez les petits malades et chez leurs collatéraux.

Des lésions vasculaires congénitales ou acquises entrent parfois

en ligne de compte, ayant le plus souvent pour origine une intoxication endo ou exogène ou une toxi-infection.

La tuberculose, le paludisme et la syphilis sont parmi les maladies infectieuses celles qui provoquent le plus souvent la maladie de Raynaud. La rougeole, la coqueluche, l'érysipèle, la grippe et la fièvre typhoïde sont également des facteurs étiologiques importants.

Le pronostic est sérieux, 11 décès sur 24 cas réunis (46 %). La mort est due soit à une maladie infectieuse intercurrente, soit à un spasme de la glotte (trois [3] cas).

Le traitement médical est un traitement mixte, électro et thermothérapique.

Vu, bon à imprimer :

*Le Président,*

D<sup>r</sup> A. MOUSSOUS.

Vu :

*Le Doyen,*

D<sup>r</sup> C. SIGALAS.

Vu et permis d'imprimer :

Bordeaux, le 23 février 1922.

*Le Recteur de l'Académie,*

R. THAMIN.

## BIBLIOGRAPHIE

---

- BARRÉ. — Asphyxie locale et albuminurie. Thèse de Paris 1902-1903.
- BATTON. — Maladie de Raynaud chez un enfant de trois mois. *Phil. Poly.*, 1895, p. 125.
- BAUMEL. — La maladie de Raynaud. Traité des maladies de l'enfance, t. IV, p. 836.
- BECK. — Maladie de Raynaud chez un nourrisson de six mois. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1910, vol. 72, p. 84.
- BERNARD (Cl.). — Leçons sur la physiologie et la pathologie du système nerveux, 1857.
- BENOIST. — Étude sur l'érythromélgie. Thèse de Paris 1910-1911.
- BENSAUDE. — Traitement du syndrome de Raynaud par les douches d'air chaud. Société méd. des Hôpitaux, 17 décembre 1909, p. 785.
- BONNENFANT. — Maladie de Raynaud et tuberculose. Thèse de Paris 1903-1904.
- BAISSAUD. — Gangrène symétrique des extrémités. *France médicale*, 1878, p. 163.
- BUSSY. — Étiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud. Thèse de Lyon 1899-1900.
- CALONNE. — Associations pathologiques dans la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1903-1904.
- CHEVRON. — De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités dans les maladies infectieuses. Thèse de Paris 1899-1900.
- COMBY. — Maladie de Raynaud chez l'enfant. *Arch. de méd. des Enfants*, 1905, p. 469.
- COURCHET. — Syndrome de Raynaud et artérite oblitérante. Thèse de Lyon 1897-1898.
- CRUCHET. — Maladie de Raynaud chez un nourrisson. *La Pratique des mal. des Enfants*, t. V, p. 504.
- DEBOVE. — Note sur un cas de gangrène symétrique des extrémités survenue au cours d'une néphrite. *Union méd.*, 30 mai 1880.
- DECK. — Maladie de Raynaud. *Brit. med. Journ.*, 27 janv. 1894, p. 287.

DEFRANCE. — Considérations sur la maladie de Raynaud. Thèse de Paris 1895.

DOMINGUEZ. — Formes atténuées de la maladie de Raynaud. Thèse de Paris 1888-1889.

DUBREUILH (W.). — Asphyxie et gangrène symétrique des extrémités. Précis de Dermatologie, p. 319.

— Sclérodermie. Précis de Dermatologie, p. 366.

DURANTE (D.). — Sur une forme mortelle de la maladie de Raynaud chez les nouveau-nés issus de parents syphilitiques. *Semaine méd.*, 18 février 1898.

EPARVIER. — Asphyxie locale des extrémités. Thèse de Lyon 1884.

EDITORIAL *Amer. Journ. med. Assoc.*, 25 XII, 1920, p. 1784. Activité fonctionnelle des capillaires et veinules.

FAVIER. — Maladie de Raynaud et sclérodermie. Thèse de Paris 1880-1881.

FIESSINGER (N.). — Maladie de Raynaud chez les syphilitiques. *Journ. des Prat.*, 10 juin 1911.

GENÈT. — De la gangrène symétrique des extrémités au cours de la néphrite interstitielle. Thèse de Paris 1885.

GIROUX. — Maladie de Raynaud et syphilis. *Annales des mal. vénér.*, décembre 1913, t. VIII, n° 12, p. 881-941.

GRANCHER. — Clinique sur la maladie de Raynaud chez l'enfant. *Gaz. des Hôp.*, 1891, n° 79, p. 730.

GRASSET. — Gangrène symétrique des extrémités et sclérodermie. *Gaz. des Hôp.*, 16 mars 1878.

— Clinique sur l'asphyxie locale et la sclérodermie. *Arch. de méd.*, 13 et 20 décembre 1904, n° 50 et 51, p. 3164-3236.

HALLOPEAU (H.). — Sur une asphyxie locale des extrémités avec polydactylie suppurée chronique et poussées éphémères de dermatite pustuleuse disséminée et symétrique. *Bull. de la Soc. franç. de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1890, p. 39-45.

HENNECART. — 30 cas de gangrène des extrémités chez les enfants. *Bull. méd. du Nord*, 1891, t. XXX, p. 413-436.

HIRTZ. — Syndrome angio-spasmodique. *Revue internat. de méd. chirur.*, 19 août 1911, n° 15, p. 283.

KOSMAK. — Gangrène des extrémités chez le nouveau-né. *Bull. of the Lying. Hosp. New York*, mars 1908.

LEHLE (H.). — Un cas de maladie de Raynaud chez un nourrisson. Thèse de Munich 1906, p. 12.

LEVY (Léopold). — Troubles vaso-moteurs, vaso-sécréteurs et trophiques et glandes endocrines. *Journ. des Prat.*, 6 août 1910, n° 32, p. 502.

- LOUIS. — Des modifications du pouls dans la maladie de Raynaud. Thèse de Paris 1895.
- MAUGUES. — La maladie de Raynaud, sa fréquence chez les jeunes enfants. Thèse de Paris 1894-1895.
- MENDEL. — Observation de gangrène symétrique des extrémités chez un enfant de quinze mois. *Bull. de la Soc. franç. de Dermat. et de Syphil.*, 7 avril 1893, p. 203.
- MOURSON. — Etude clinique sur l'asphyxie locale des extrémités et sur quelques troubles vaso-moteurs dans leurs rapports avec la fièvre intermittente. *Arch. de méd. navale*, 1880.
- MOUGNEAU (R.). — Des divers modes de traitement et en particulier de l'aérothermothérapie dans le syndrome des extrémités de Raynaud. Thèse de Bordeaux 1910-1911.
- PITRES. — Notes sur l'anatomie et la pathogénie de certains cas de gangrènes spontanées. *Bull. Soc. Anat.*, 1874.
- PITRES et VAILLARD. — Gangrène symétrique massive des extrémités avec altération profonde des nerfs périphériques des deux jambes. *Comptes rendus de la Soc. de Biol.*, 26 juillet 1884.
- POTTER et SILVERMANN (A.). — *Arch. of Pediatric*, t. XXXVII, n° 12, décembre 1920, p. 744.
- RAYNAUD. — Gangrène symétrique des extrémités. Thèse de Paris 1862.
- RIVET. — Un cas de gangrène symétrique chez un enfant. Société de pédiatrie, 1907, p. 142.
- ROQUES. — Note sur un cas de gangrène symétrique survenue chez un albuminurique. *Union méd.*, 1<sup>er</sup> avril 1883.
- ROSSIGNOT. — La maladie de Raynaud chez l'enfant. Thèse de Paris 1888-1889.
- SABOURIN. — Les tuberculeux angio-neurotiques. *Journ. des prat.*, 1910, n° 40, p. 626.
- SOMMELET. — La maladie de Raynaud chez l'enfant. Thèse de Paris 1904-1905.
- SOUQUES et MOREAU. — Maladie de Raynaud et choc hémoclasique. *Bull. Acad. de méd.*, Paris 1920, t. XXXIV, p. 44-45.
- TOUCHARD. — Recherche anatomo-clinique sur la sclérodermie généralisée. Thèse de Paris 1905-1906.
- TRIDON. — Syndrome de Raynaud chez l'enfant. Thèse de Paris 1913-1914.
- VAILLARD. — Contribution à l'étiologie de l'asphyxie locale. *Prog. méd.*, 1887, n°s 20 et 21.
- VARIOT. — Sur la maladie de Raynaud. *Gaz. des Hôp.*, 15 février, p. 237, n° 19.
- VOIYENEL et FONTAINE. — Acrocyanose et hypothyroïdie. *Progrès méd.*, 1911, n° 41, p. 497.
- VULPIAN. — Clinique sur le système nerveux vaso-moteur, 1875, t. II.

---

*Imprimerie Moderne, A. Destout aîné & Cie. — Bordeaux.*

---







